



Die Chorea-Huntington-Sippe Fellhauer

(Eine erbbiologische Arbeit)

*

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ruprecht-Karl-Universität in Heidelberg

vorgelegt von

Johanne Böhm

aus Nürnberg

1 9 3 8

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen
Fakultät Heidelberg

Referent: Prof. Dr. Schneider

Dekan: Prof. Dr. Runge

1938.

Die erbkrankte Sippe **Fellhauer-Höckel** stammt aus Oestringen b. Bruchsal. Oestringen hat heute 4000 Einwohner, altes Bauerndorf mit viel Weinbau und Weinkonsum. Seit 1860 mit Einführung der Zigarrenindustrie fast 100%iger Zuzug aus umliegenden landwirtschaftlichen Gegenden. Es handelt sich hier um eine sehr stark fluktuierende Bevölkerungsbewegung. Höckel ist eines der zugezogenen Geschlechter, wahrscheinlich erst um 1700. Um 1860 ist der Name Höckel in Oestringen vollkommen erloschen. Rathgeber ist auch ein zugewandertes Geschlecht, kein altes Oestringer Stammgeschlecht. Die Familien Schwarz, Hotz, Batzler, Hirsch, auf die wir bei der Aufstellung der Sippschaftstafel Fellhauer-Höckel gestoßen sind, sowie die Familie Fellhauer gehören zu den 7 Stämmen, die sich noch aus der Zeit vor dem 30jährigen Krieg erhalten haben.

Als ersten nachweisbar Erkrankten finden wir Frau **Therese Fellhauer, geb. Höckel**. (Fall 1). Frau Therese Fellhauer war 1 Jahr lang in der Kreispflegeanstalt Hub, Bühl und vorher jahrelang im Städt. Krankenhaus Mannheim wegen Veitstanz und Nervenleiden.

Von der Pflegeanstalt Hub b. Bühl liegt eine Krankengeschichte vor, aus der wir entnehmen können:

Ist am 13. 7. 1842 in Oestringen geboren; ihr Mann war der Hafenarbeiter und Gärtner Johann Fellhauer, der alles vertrank, ständig in einer Art Delirium dahindöste, trinkereuphorisch und dement war, ein aufgeregter, närrischer Kerl, roh und gewalttätig. Prahlend erzählte er oft von seinen angeblichen Heldentaten im 70er Krieg. Sie hatten eine sehr armselige Haushaltung und als die Frau in die Anstalt Hub b. Bühl aufgenommen werden mußte, hatte die Armenkasse die Zahlungspflicht gegenüber der Anstalt Hub b. Bühl zu übernehmen. Die Aufnahme am 30. 9. 1895 wird folgendermaßen begründet: . . . Die damals 52jährige Frau ist seit 7 Jahren an schwerem unheilbarem Leiden (Nervenleiden) erkrankt. Dieselbe ist mit beständigen unwillkürlichen Zuckungen heftiger Art und choreaartigen Bewegungen behaftet, welche nicht nur die Extremitäten, sondern auch den Rumpf und Gesicht einnehmen und selbst im Schlaf nicht aussetzen. Ihre Sprache ist undeutlich; mit Gedächtnisschwäche behaftet, ihre Bewegungen sind linkisch, der Gang schleppend, in den linken Extremitäten besteht eine leichte paretische Schwäche; infolge ihres heftigen raschen Essens bei Zahndefekt leidet sie öfter an Magenbeschwerden und an Verdauungsstörungen. Dabei zeigt sie ein ruhiges Benehmen, auch arbeitet sie, wenn auch teilweise mit wenig Erfolg in ihrem Hauswesen, sie geht viel aus und wandert allein und unstet und meist zur Nachtzeit umher, um sich dem Kinderspott nicht auszusetzen.

Manchmal ist sie selbst gewalttätig gegen ihre Kinder, wenn sie gereizt wird. Da Frau Fellhauer durch ihr unheilbares Leiden mit geistigem Defekt in gewissem Grade hilflos ist, ihrer Haushaltung nicht vorstehen kann und auch im öffentlichen, sowie in ihrem eigenen Interesse der Fürsorge und Ueberwachung bedarf, wie sie nur in einer Pflegeanstalt geboten wird, so erscheint ihre Aufnahme wünschenswert.

Aus einem Antwortschreiben des Arztes, da Frau Therese ja nicht schreiben kann, an den Mann Johann Fellhauer:

Bei Empfang Ihres Briefes von . . . , behauptet Ihre Frau, der Brief sei nicht von Ihnen, denn Sie seien ja schon länger als $\frac{1}{2}$ Jahr gestorben. Alle Belehrungen können die Kranke nicht von dieser und anderen Vorstellungen abbringen, welche auf geistiger Erkrankung beruhen. So behauptet sie auch häufig, ihre Angehörigen wären da, oder seien dagewesen und wollten sie abholen u. dgl., was damit zusammenhängt, daß sie Stimmen hört.

Therese Fellhauer starb am 11. 10. 1896.

Therese und Johann Fellhauer sind die Eltern von 5 Kindern, nämlich: 1. eine Tochter Maria, 2. ein Sohn August, von dem ein Nervenarzt berichtet: „Ist verlogen wie der Vater, trinkt“. August hat 2 Söhne, von denen der eine als leicht aufgeregt und kränzlich bezeichnet wird. 3. Daniel wird in den Akten als Kriegsbeschädigter wegen Geisteskrankheit behandelt. 4. Ida, 5. Amalie.

Befassen wir uns zunächst mit der ältesten Tochter Maria verw. Weindel, gesch. Braun, geb. Fellhauer (Fall 2).

Aus einer über sie in der Kreispflegeanstalt Weinheim vorliegenden Krankengeschichte ist ersichtlich, daß sie am 26. 1. 1872 in Oestringen b. Bruchsal geboren wurde, in Mannheim lebte und zweimal verheiratet war, das erste Mal mit Hermann Braun, von dem sie geschieden wurde, weil sie sich mit anderen Männern abgeben hatte, das zweitemal mit dem Fuhrmann Josef Weindel, der am 11. 9. 1917 in Flandern fiel.

Das Krankenblatt aus der Kreispflegeanstalt Weinheim, in die sie am 12. 4. 1921 aufgenommen wurde und in der sie am 3. 12. 1922 starb, enthält folgende Aufzeichnungen über sie:

Sie sei früher immer gesund gewesen, habe in Oestringen die Volksschule besucht und sei eine gute Schülerin gewesen. Mit 47 Jahren habe ihr Leiden begonnen, anhaltende choreatische Zuckungen, unfreiwillige Bewegungen im Gesicht, am Rumpf und an den Extremitäten, zunehmender Schwachsinn, alles ist von ihr gegangen.

Status: Mittlerer Ernährungszustand, Sprache undeutlich lallend. Am Rumpf choreatische Zuckungen und Bewegungen fast am ganzen Körper, Pupillen reagieren gut, PSR gesteigert, nichts von Epilepsie, völlig arbeits- und erwerbsunfähig.

Geistiger Zustand: Oertlich, aber nicht zeitlich orientiert, ist aber imstande, über ihre Person Auskunft zu geben. Schwachsinn erheblichen Grades. Gleichmäßige Stimmung, harmlos, unregelmäßiger Schlaf. Kann sich nicht allein an- und ausziehen, nicht allein frisieren. Das Leiden gilt als unheilbar. Tod im Dezember 1922 in der Anstalt Weinheim. Stand unter Vormundschaft.

Aus ihrer ersten Ehe stammen 5 Kinder, von denen 3 leben, 2 sind gestorben an Lungenleiden.

Lebend: Josefine Weinschütz, verw. Riedel, geb. Braun, geboren am 31. 1. 1893 zu Oberhausen, wohnhaft Mannheim.

Aus der ersten Ehe der Frau Weinschütz, verwitwete Riedel entstammen 2 Kinder, einmal die am 17. 11. 1910 geborene Paula Riedel. Auf Befragen ihrer Herrschaft in Berlin-Friedenau hören wir, daß sich Fräulein Riedel bereits seit 3 Jahren in ärztlicher Behandlung befindet. Zuerst sei sie von einem Nervenarzt behandelt worden, der sie zur Universitätspoliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkranke verwies. Sie litt dauernd an Kopfschmerzen, verbunden mit Schnupfen, sie sei der Abteilung für allergische Krankheiten überwiesen worden und werde bis heute in dieser Abteilung behandelt.

„Ihr Zustand habe sich trotz längerer Behandlung nicht gebessert. Die R. sei hochgradig nervös, leicht erregbar, und Kopfschmerzen, verbunden mit Schnupfen träten dermaßen auf, daß sich die R. schon Monate hindurch mit 3—4 Stunden Schlaf, selten mehr, mühevoll durchkämpfe.“

Das zweite Kind aus dieser Ehe ist **Karl Riedel**, Lagerist. Besuchte 8 Jahre die Volksschule, keine Kinderkrankheiten. Er leidet an Kopfschmerzen, die sich alle 6—8 Tage einstellen und meist 1 Tag dauern (auch $\frac{1}{2}$ oder 2 Tage). Diagnose Migräne. Ferner Nervosität, Erregbarkeit seit 10 Jahren.

„Diese Migräneanfälle dauern ebenfalls seit 10 Jahren mit Brechreiz, zuweilen Erbrechen, Lichtempfindlichkeit. In seelischer Hinsicht bietet R. keine Auffälligkeiten, körperlich kleine Struma, Lidflattern +, Glanzaugen +, Dermographie +, feuchte Hände, Puls 72, respiratorische Arrhythmie, dick belegte Zunge, geblähter Magen“, berichtet sein ihn behandelnder Nervenarzt.

Das Kind aus zweiter Ehe der Josefine Weinschütz, verw. Riedel, ist die am 19. 2. 1925 geborene **Gertrud Weinschütz**. Das Kind steht seit 1929 in der Ueberwachung der Stadtarzt- und Stadtschularztstelle Mannheim. In früher Jugend soll es Keuchhusten, Masern, Wasserpocken überstanden haben; auch soll es einen Ikterus gehabt haben. Unter dem 5. 5. 1930 findet sich folgende Aufzeichnung:

Krankheitsanfälligkeit, bei der Untersuchung weinerlich, mittlerer Eindruck, schlechter Ernährungszustand, körperlich etwas unterentwickelt.

Vom 16. 6. 30 bis 26. 7. 30 nahm es an der örtlichen Erholungsfürsorge teil. Läuse und Nisse festgestellt. Die Beobachtungen während des Aufenthalts ergaben folgendes:

Sehr wild, macht durch ihr zügelloses Wesen oft Schwierigkeiten, hat sich langsam ans Gehorchen gewöhnt.

Bei einem zweiten Aufenthalt bei der örtlichen Erholungsfürsorge vom 3. 8. bis 5. 9. 31 war das Kind ein guter Esser, schläft mittags nie, verschlossenes stilles Kind. Beide Male war der Erholungsurlaub mäßig und trotzdem hat es sich nach und nach ordentlich entwickelt.

Bei einer Untersuchung am 2. 10. 34 wurde nichts Bemerkenswertes festgestellt.

Fritz Braun ist das zweite Kind aus der ersten Ehe der Frau Marie Weindel, gesch. Braun.

Aus der ersten Ehe der Frau Maria Weindel, gesch. Braun, stammt auch **Wilhelm Braun**, geb. 26. 6. 1901 zu Mannheim. Mit 18 Jahren mußte er in die Zwangserziehungsanstalt Flehingen aufgenommen werden. Wilhelm Braun war dreimal in der Anstalt Schloß Flehingen und zwar im Jahre 1919 und 1920.

Status: Ziemlich kräftig gebaut mit 18 Jahren. Gut genährt, nie Bettnärrer, Anzeichen von Geisteskrankheit oder Geistesschwäche waren damals nicht vorhanden, ebenso keine Zeichen von Epilepsie oder Hysterie.

Begründet wird die Unterbringung zur Zwangserziehung: Arbeitsscheuer Bursche, der sich in schlechter Gesellschaft herumtreibt und Frauenspersonen in die Wohnung bei seiner Mutter mitschleppt. Einmal Gefängnisstrafe wegen Diebstahls zu 3 Tagen, im Gnadenwege erlassen.

Während seines Flehinger Aufenthaltes war Wilhelm wegen Syphilis in Behandlung. Bei der zweimaligen Behandlung im Krankenhaus Karlsruhe zeigten floride Syphilis mit tertiären Erscheinungen an den Lippen. Sowohl aus der Anstalt Flehingen, wie auch aus dem Krankenhaus ist er kurz vor Schluß der Salvarsankur entlaufen. Er wurde damals in Mannheim festgenommen. Bei seiner dritten Aufnahme in die Anstalt Flehingen brannte er nach 7 Monaten wieder durch und dann auch aus seiner darauffolgenden Arbeitsstätte. Wurde nur mit Rücksicht auf seine Krankheit nicht mehr nach Flehingen gebracht, sondern vom Jugendamt Mannheim überwacht.

Vom Jahre 18 bis zum Jahre 30 zu Geldstrafen und Gefängnisstrafen verurteilt wegen Diebstahls, Unterschlagung, Betrugs, Urkundenfälschung, Heiratsschwindel. Gemeingefährlicher Heiratsschwindler ohne Reue, verhöhnt die Opfer noch und erstattet Meineidsanzeige. Vor der Heiratsschwinderei 10 Vorstrafen. „Gemeinschädling, der auf lange Zeit sichergestellt werden muß“.

Ärztliches Gutachten vom 2. 5. 33: Allgemeiner Zustand, gesund, keine körperlichen Mängel festgestellt.

Die Ehe der Frau Weindel wurde aus Verschulden der Beklagten geschieden am 24. 4. 1907. Pfl egte mit anderen Männern Verkehr zu haben und mit diesen in Wirtschaften herumzuziehen, drohte ihrem Mann Säure ins Gesicht zu schütten und ihn aus der Welt zu schaffen.

Das dritte Kind der Frau Therese Fellhauer ist **Daniel Fellhauer** (Fall 3), der am 19. 2. 78 in Oestringen geboren ist. Hat sich später in Philippsburg angesiedelt.

Ueber ihn liegt reichhaltiges Material von Krankenblättern vor, aus der Psych. Kl. Heidelberg und der Heilanstalt Wiesloch, sowie der Anstalt Emmendingen, in der Daniel Fellhauer zuletzt Aufnahme fand.

Der Kranke erzählt von sich selbst, wie wir aus der Krankengeschichte der Psych. Kl. Heidelberg, aus der Emmendinger Krankengeschichte und dem Emmendinger Gutachten entnehmen:

„Er sei in Oberhausen zur Schule gegangen, habe mäßig gelernt, sei nie sitzengeblieben. In der Schulzeit habe er zweimal Gelenkrheumatismus durchgemacht und sei dabei jedesmal mehrere Wochen krank gewesen. Nach der Schulzeit habe er als Zigarrenmacher gelernt. Er habe den Familienanschluß früh verloren. Als junger Bursch sei er schon auf der Wanderschaft gewesen und habe keine Briefe mehr nach Hause geschrieben. Vom Elternhaus habe er wenig gehabt. Näheres über seine Familie wisse er nicht, auch nicht über erbliche Krankheiten. Von 1898 bis 1900 in Mühlhausen aktiv gedient, den Krieg machte er 1914—18 als Landsturmmann mit, nie verwundet gewesen, einige Male krank gewesen, weiß nicht mehr, was ihm fehlte. Seit dem Kriege habe er es im Kopf. „Im Kopf ein Gefühl, wie wenn er vollgesoffen sei.“ Kopfschmerzen und Schwindel vor den Augen, auch die „Lauferei“ sei schlecht. Mit aller Gewalt müsse er die Füße vorwärtssetzen, wenn er gehen will. Fühle sich langsam, fühle sich lahm, als ob die Arme und Beine ihm gar nicht gehörten. Die Zuckungen haben sich langsam gebildet, seien auch immer stärker geworden. Sie würden ihn besonders nachts belästigen, bevor er einschlafen könne. 10—20 mal müsse er sich anders legen, bevor er zum Einschlafen komme. Auch das Sprechen strenge an, er müsse sich oft besinnen, das Gedächtnis wolle nicht mehr mit, aber auch in der Zunge sitze es, wie wenn alles stecken bleibe. Genauer über den Ausbruch der Krankheit könne er nicht erzählen, seine Erinnerungen seien getrübt, er wisse nur, daß er Fieber und starke Kopfschmerzen gehabt habe und sehr viel geschlafen habe. Er wisse auch

nicht genau, wie lange die Krankheit dauerte, nur daß er nachher sehr lange im Lazarett bleiben mußte. Es sei ihm überhaupt nicht mehr gut geworden; früher sei er ein eifriges Mitglied des Turnvereins gewesen, aber das sei jetzt alles vorbei. Nach dem Kriege habe er wieder in einer Zigarrenfabrik geschafft, später in einer Eisengießerei in Karlsruhe. Seit 1918 arbeitslos, schaffte zuweilen in seiner Heimatstadt Philippsburg Notstandsarbeiten. Ihn wolle niemand mehr, darum bekomme er keine Arbeit mehr.“

Seine Frau berichtet 1926 über ihren Mann:

Seit 1903 verheiratet. Vor dem Kriege gute Ehe, er sei ein fleißiger, verträglicher, schweigsamer, sparsamer, leicht zu beeinflussender Mann gewesen. In den ersten Kriegsjahren seien von ihrem Manne sehr ordentliche nette Briefe gekommen, zuletzt nach langer Pause unanständige Karten, daß sich die Frau vor dem Briefträger geschämt habe. Pat. habe schon gezuckt, als er aus dem Krieg kam. Frau macht die choreatischen Zuckungen gut vor, sie hätten damals auch nachts bestanden. Er sei nachts oft aufgestanden, sagte er wolle sich aufhängen, habe gejammert, daß er nicht schlafen könne. Habe, als er aus dem Feld zurückkam, eine Brille gebraucht, weil er alles doppelt gesehen habe. Habe damals tagsüber oft einige Minuten geschlafen, habe stark geschwitzt, besonders nachts, als er aus dem Kriege heimkam. Er sei erst vor 12 Uhr aufgestanden. Wurde bei jeder Kleinigkeit wütend, drohte mit Halsabschneiden, wollte sie mit dem Messer stechen, sexuell sehr aggressiv, auch in Gegenwart der Kinder. Schon beim Anziehen früh paßte er auf, ob jemand über seine Ungeschicklichkeit lachte. Wurde sofort tätlich, stand dann lange am Fenster und starrte hinaus. Verschmierte das Essen schon als er aus dem Felde kam. Frau sagte spontan, er habe den Veitstanz. Nur daheim Streit, mit anderen Leuten hat er sich vertragen. Sprach ganz lang nichts, simulierte. Wenn einer kam, wandte er sich ab, war ganz „simplenhaft“, las keine Zeitungen mehr, verstand oft nicht, was man ihm sagte.

Status 1924 (Daniel Fellhauer wird gerichtlich auf seinen Geisteszustand untersucht, weil er kurz zuvor einen Wäschediebstahl begangen hat.)

Untersuchter ist ein mittelgroßer, etwas nervös unruhiger Mann mit zeitweiligen unwillkürlichen Zuckungen der rechten Hand, gibt seine Antworten rasch und richtig. Irgendwelche Wahn-Ideen versteckter Art nicht aufzudecken. Zeitlich örtlich und sachlich durchaus richtig orientiert.

Alles in allem, so schließt der Gutachter, ist der Beschuldigte nicht geisteskrank, noch in einem Zustand krankhafter Störung der Willensfähigkeit, auch nicht gewesen, wodurch seine freie Willensfähigkeit ausgeschlossen war.

Status 1926. Körperlich klein, in mäßigem Ernährungszustand, innere Organe ohne Befund, Pupillen mittelweit, re-li, reagieren auf Licht und Konvergenz. Nystagmus. Facialis o. B. Zunge wird gerade vorgestreckt. Alle Bewegungen ataktisch ausfahrend. Gang stampfend, unsicher. Romberg +. Sprache, Silbenstolpern vielleicht andeutend. Während der Untersuchung sitzt Pat. nicht ruhig auf dem Stuhl, sondern macht mit dem Rumpf und Oberkörper leichte Wackelbewegungen, die er auch auf Aufforderung nicht unterdrücken kann, auch in der Arm- und Beinmuskulatur entstehen oft geringfügige unwillkürliche Bewegungen. Bei Zweckbewegungen wird die Unruhe stärker und stört alle Zielbewegungen durch dazwisch kommende Bewegungsimpulse. Feinere Bewegungen kann er überhaupt nicht mehr

ausführen. Im Verlauf ganz einfacher Handlungen (z. B. Strumpfanziehen) stockt Pat. oft plötzlich für einige Sekunden, um dann fortzufahren, als ob nichts geschehen wäre“. Er macht den Eindruck, als ob er sich besinnen müsse, wie die Handlung weitergeht. Auch vor Beginn der Handlung macht Pat. oft solche Pause. *Macht vor Beantwortung einer Frage oft eine Pause, oft ohne jede Beziehung zur Schwierigkeit. Stimmung indolent-euptorisch. Blinzeltics bdsts. Soll z. B. beide Hände abwechselnd öffnen und schließen. Kann das nur mit einer Hand. Träge Pupillenreaktion auf L+C. Alle Reflexe lebhaft, r+l gleich. Bei der Intelligenzprüfung am 25. 5. 26: Vor jeder Frage langes Besinnen und zögerndes Antworten. In der Unterhaltung viel rascher und ungezwungener, als bei den Intelligenzaufgaben. § 5 J. F. G. wird aufrecht erhalten, sonst gehen bei seiner Demenz die alten Geschichten wieder los.

Auszug aus einem fachärztlichen Gutachten aus der Emmendinger Heil- und Pflgeanstalt:

Das Gutachten stellt fest, daß seine Versorgungsansprüche auf Grund eines erstmaligen Gutachtens vom 7. 7. 27 abgelehnt worden seien, weil die Diagnose in diesem Gutachten für Chorea Huntington entscheide. Auf geistig-seelischem Gebiete wird seine Entschlußfähigkeit, seine mangelnde Initiative hervorgehoben, ferner seine zeitweise Gereiztheit anderen Pat. gegenüber, seine mangelnde Merkfähigkeit und Konzentrationsunfähigkeit. Auf körperlichem Gebiet wird ausgeführt, was größtenteils schon oben beschrieben worden ist. Ei-ni-g-e E-r-gän-z-u-n-g-e-n: F. sei ein mittelgroßer Mann mit verwitterten Gesichtszügen Wenn der Kranke ruhig und unbeachtet darsitzt oder daliegt, so befindet sich die Muskulatur seines Körpers in Ruhe. . . . Zuckungen träten nicht immer auf, sie pausierten ganz im Schlaf und seien auch selten und gering im seelischen Ruhezustand. Sie würden sich vermehren und heftiger werden bei seelischer Inanspruchnahme, wenn der Kranke sich unterhalte, am stärksten, wenn er affektiv an der Unterhaltung beteiligt sei. Bei einer Vorstellung des Kranken im Verein der Aerzte seien sie unter Einfluß der seelischen Erregungen sehr heftig gewesen. Stuhlverhaltung, deutliche Störung des Schlags, dafür erhöhtes Ruhebedürfnis am Tage. Das sei eine für die Deutung des Falls sehr bemerkenswerte Aenderung des Schlaf-Typus, nahezu Umkehrung des Schlaftypus.

Es heißt ferner in diesem Gutachten, daß „aus der Gesamtheit dieser Erscheinungen mit einer an Sicherheit grenzenden Wahrscheinlichkeit auf das Vorliegen einer schweren Erkrankung des Stammhirns geschlossen werden könne, wie sie sich nach einer akuten Infektion als Encephalitis epidemica ausbilden kann.“ Dies wird ferner begründet: „Man könne nicht bezweifeln, daß der Kranke 1917 eine Encephalitis durchgemacht habe, kein Grund liege vor, die wiederholten gleichen Angaben des Kranken zu bezweifeln.

(Charakteristisch die Betonung des fortgesetzten Schlafens während der akuten Phase.)

Für Encephalitis spräche:

1. Uebermäßige Schweiß- und Talgdrüsensekretion, Störung der Verdauung und Störung des Schlaftypus, ferner die längere Zeit auffallend gesteigerte Libido und Hemmungslosigkeit.
2. Die symptomatische Störung bei den Willkürbewegungen in den Beinen. — Spannungen krampfhafter Art treten erst beim Versuch der Willkürbewegungen auf und verschwänden nachher (wie beim Pat.). Auch die unwillkürlichen Zuckungen in anderen Muskelgebieten könnten von unserem Kranken nicht mit

Willen unterdrückt werden; sie würden dann eher stärker, umgekehrt wie bei der Chorea.

3. Die Veränderungen auf seelischem Gebiet: Verstimmung, Reizbarkeit, Mutlosigkeit oft, bei erhaltenem Gefühl, für die Erkrankung und erhaltender Affektfähigkeit. Seine Frau habe die Zeichen dieser geistigen Veränderung noch ehe er aus dem Felde zurückkam, festgestellt, also innerhalb des Krankjahres. Das sei bei einer Chorea schon recht ungewöhnlich. Hier würden seelische Erscheinungen erst dann auftreten, wenn körperliche Erscheinungen schon lange bestanden haben, und zwar sehr allmählich. Hier wären aber offensichtlich die körperlichen und seelischen Eigenschaften gleichzeitig und nebeneinander entwickelt, wie es bei der chronischen Encephalitis die Regel sei. Allerdings leide eine Schwester an Chorea Huntington. Weil aber diese an Chorea H. erkrankt war, müsse doch der Pat. nicht ebenfalls dazu bestimmt sein, an Ch. Huntington zu erkranken.

Von Interesse ist, daß sowohl die Abgangsdiagnose in Heidelberg, wie in Wiesloch mit „postencephalitischer Charakterveränderung“ gestellt worden sei.

Daniel Fellhauer starb an den Folgen einer Magenblutung im Jahre 1932.

Daniel Fellhauer und seine Frau Marie geb. Jüllich haben 10 Kinder. Jetzt noch lebend 3 Söhne. 4 Kinder sind klein gestorben an Unterernährung nach Angaben der Frau.

Der älteste Sohn **Xaver Fellhauer**, geb. 9. 10. 1898 zu Philippsburg, ist am 23. 3. 1918 im Krieg gefallen.

Der zweite Sohn **Karl Fellhauer**, geb. 12. 7. 1901 in Philippsburg, Eisenflechter. Er bezieht Erwerbslosenunterstützung, sein Leumund ist schlecht, er ist mehrfach vorbestraft. Der Lehrer seines Sohnes Karl schreibt über den Vater Karl Fellhauer: „Ist der typisch asoziale Mensch von großem Geltungsbedürfnis. 3 Brüder des Vaters zeigen die gleichen Erscheinungen. Selbstmordversuch, Diebstahl, Lug und Trug angeborene Eigenschaften.“

Im Strafregister sind über Karl Fellhauer vom 9. 2. 20 bis 4. 7. 31 8 Verurteilungen vermerkt wegen Diebstahls, Hausfriedensbruchs, Beamtenebeleidigung, Gefangenenbefreiung, Widerstand, Körperverletzung, unerlaubtem Waffenbesitz.

Diese Strafliste gibt der Bemerkung des Lehrers seines Sohnes ohne weiteres Recht — ein asozialer Mensch.

Sein Sohn **Karl Fellhauer**, geb. 10. 5. 1922 in Philippsburg, hat an Kinderkrankheiten nur Masern durchgemacht. Er fehlte während der ersten 5 Schuljahre sehr häufig; „Leibweh“ als Grund. Lehrer schreibt über ihn: „Macht auch der Bub nicht den Eindruck einer guten Entwicklung, so halte ich doch das vielfache Fehlen für Schwänzerei.“ Veitstanz, Stottern, Zittern, Epilepsie sind unbekannt. Stark reizbar, sehr jähzornig, oft unverträglich mit den Kameraden.

Durchschnittsleistungen, hin und wider gehen sie bei geistigen Verknüpfungen über den Durchschnitt. Seine üppige und zügellose Phantasie paßt wohl zum „Bild“. Neigt sehr leicht und stark zum

Widerspruch. Er ist Alleinkind, Mutter bedeutend älter als der Vater. Verhalten des Schülers vor allem beeinflusst durch den überaus schlechten Einfluß des Vaters. Bei einem kommunistischen Umsturz hätte dieser Mensch alle Voraussetzungen zu einem „Wüterich“. Starke Lügenhaftigkeit. Sicher ist, daß dieser Bub wie sein Vater und seine Onkel später von sich hören lassen wird.“

Das dritte Kind des Daniel Fellhauer ist **August Fellhauer**, geb. am 17. 6. 02 in Philippsburg. Er ist 8 Jahre in der Fremde gewesen und ist erhängt aufgefunden worden. Tod am 4. 4. 31.

Das vierte Kind **Rudolf Fellhauer** ist am 27. 4. 1904 geboren in Philippsburg. Von ihm heißt es: „Ist Gärtner, hat sich bis jetzt ordentlich geführt, ganz in Ordnung scheint er aber auch nicht zu sein.“ Der Lehrer von Philippsburg schreibt über ihn: „Ein Bruder des Vaters führt sich gut, er hat aber das „Verbrechen im Auge!“ Ich glaube, daß er sich seiner angeborenen Neigung bewußt ist und meistert sich deshalb“.

Daniel Fellhauer ist als 5. Kind des Daniel Fellhauer am 29. 10. 05 in Philippsburg geboren. Ist am 21. 9. 06 an Unterernährung nach Angaben der Mutter gestorben.

Ebenso ist **Katharina Fellhauer**, geb. 13. 11. 06 in Philippsburg, an „Unterernährung“ gestorben.

Marie Fellhauer, geb. 20. 11. 07 in Philippsburg, ist am 2. 3. 28 an Lymphogranulom gestorben. Der Lehrer des Ortes schreibt über sie. „Manche Anzeichen verrieten auch bei ihr die Vererbung; sie zeigte sich ziemlich unvermittelt ungefähr vom 16. Jahr an merkwürdig anmaßend und großspurig“.

Frühverstorben ist auch **Anton Fellhauer**, geb. 22. 12. 1908 in Philippsburg, gestorben an „Unterernährung“ nach Angaben der Mutter.

Das vorletzte Kind des Daniel Fellhauer ist **Friedrich Fellhauer**, geb. 30. 3. 30 in Philippsburg. Der Lehrer schreibt über ihn: „Den jüngsten Bruder des Vaters (mit letzterem ist Karl Fellhauer, geb. 12. 7. 1901. gemeint), führte ich während seiner Schulzeit vom 1. bis 5. Schuljahr. Er stahl in seiner Schulzeit alles zusammen, was nicht niet- und nagelfest war. Mit 16 Jahren stand er wegen Diebstahl vor mir als Jugendschöffe. Im Stammbaum liegt also die völlige Minderwertigkeit bei geistiger Durchschnittsleistung, zum Teil sogar über dem Durchschnitt.“

Friedrich Fellhauer wurde in die Anstalt Flehingen am 17. 12. 30 aufgenommen (nach Verbüßung einer 9wöchigen Gefängnisstrafe) und entlassen am 30. 5. 31.

Aus den Akten geht hervor, daß er einmal Grippe durchgemacht hatte, Schulerfolge normal, Schwer erziehbar nach Angaben des Lehrers. Nach der Schulzeit kam er in die Lehre als Zementeur.

Seine Verwahrlosung begann 1930. Zur Zeit des Aufenthaltes in der Anstalt Schloß Flehingen liegt keine körperliche oder geistige Krankheit vor.

Im Strafregister sind folgende Verurteilungen vermerkt: 2mal wegen Diebstahls im Jahre 1930, ebenso 2mal wegen Diebstahls im Jahre 1929.

Gründe für die Unterbringung des Fellhauer in Fürsorgeerziehung (Bezirksjugendamt Bruchsal): Belästigt andere Kinder, verschlägt sie, verschmiert sie mit Kreide, ruft ihnen unflätige Ausdrücke nach, treibt

sich nachts viel herum, besucht ohne Begleitung seiner Eltern die Wirtschaften, benimmt sich in der Fortbildungsschule ungehörig. Eltern sind nicht in der Lage, den Jungen richtig zu erziehen. Vater schwer nervenleidend. Mutter weder Autorität noch Zeit, muß für den Unterhalt der Familie sorgen durch Waschen und dergleichen.

In Flehingen hat sich Fellhauer ganz gut in das Heim und in die Arbeit als Korbmacher gewöhnt, später in der Landwirtschaft gearbeitet. Nach der Lehrzeit in Flehingen kam er probeweise zu einem Landwirt in Kippenheim in Dienst, der mit ihm allerdings recht zufrieden war.

Ida Birck, geb. Fellhauer (Fall 4), das 4. Kind der Therese und des Johannes Fellhauer. Sie ist am 31. 1. 85 zu Oberhausen geboren. Vom 2. 12. 26 bis 10. 3. 27 in der Heidelberger Psych. Klinik; zum zweiten Mal dort vom 1. 12. 33 bis 27. 1. 34, also bis zum Abgang nach Sinsheim.

Bis auf vorliegendes Leiden nie krank gewesen, seit 1923 geschieden, als schuldiger Teil befunden. Ihr Mann früher Schiffsheizer, habe sie schlecht behandelt, sei ihr auch untreu gewesen, sie hätten Streit bis zu Tätlichkeiten miteinander gehabt. Nach der Trennung von ihrem Mann habe sie allerhand gearbeitet, führte auch verschiedenen Leuten die Wirtschaft, zuletzt bei ihrem Bruder. Zweimal habe sie abortiert. Sonst nie gravid gewesen. Lues wird negiert.

Von jeher leicht aufgeregt und empfindlich. Jetziges Leiden 1916 oder 11 begonnen, sei damals wegen „Neurasthenie“ behandelt worden und habe die körperlich schwere Arbeit in einer Geschloßfabrik aufgeben müssen. Auch die einige Zeit darnach wieder aufgenommene Arbeit im Hafen, nämlich Holzschiffe abladen, habe sie bald wieder unterlassen müssen; nachdem ihr Mann aus dem Kriege zurückgekommen sei, habe sie überhaupt nicht mehr gearbeitet.

Seit 1923 seien die Beschwerden wieder stärker geworden, starke Magenbeschwerden habe sie anfangs auch gehabt, jetzt hätten diese nachgelassen, klagt 1926/27 über leichte Erregbarkeit, Zuckungen in Armen und Beinen, leichte Vergesslichkeit. betont damals, daß bei Aufregungen die Unruhe in Armen und Beinen immer schlimmer sei, könne nichts dagegen machen. Pat. ganz außerordentlich gesprächig, verliert sich immer mehr vom Kern der Frage.

Während der beidmaligen Aufenthalte in der Psych. Kl. Heidelberg leicht euphorisch, immer zugänglich, ist stolz darauf, daß sie „ein interessanter Fall“ ist, freut sich, daß — halb Mannheim — sie kenne. Starkes Geltungsbedürfnis, Koketterie, heiter bis zur Albernheit.

Status 1926/27.

Pupillen sind ungleich, die linke etwas verzogen, sie reagieren träge auf Lichteinfall, gut auf Nahesehen. Sehnen- und Knochenhautreflexe sind lebhaft. Keine krankhaften Reflexe. Andauernde Zuckungen in Armen und Beinen, auch in der Gesichtsmuskulatur. Die Muskulatur des Rumpfes ist frei von Zuckungen. Beim Gang mit geschlossenen Augen, bes. aber beim Stehen auf einem Bein ist Altaxie festzustellen.

Bei verlangten Bewegungen der Arme und Beine treten gelegentlich Mitbewegungen auf in der Muskulatur des Gesichts. Aufforderung, die Hände 4 mal zur Faust zu ballen, werden richtig befolgt, es erfolgt aber noch ein 5. Mal diese Bewegung nach. Vermag nicht, mit dem linken Bein eine mit dem rechten Bein gegebene Stellung zu kopieren.

Status 1933.

Vom Nov. 33 heißt es: Dauernd tagsüber in schwerer Unruhe, windet den Rumpf, dreht den Kopf, grimassiert, macht mit den Armen eigenartig torquirte Bewegungen, die Beine bewegen sich uncharakteristischer. Bewegungen sind drehend, windend, flickend, mehr Athetose als Chorea erinnernd. Sprache sehr undeutlich. Die Bewegungsunruhe abends durchschnittlich stärker als morgens. Nachts schläft Pat. ruhig.

Pat. kann kaum ihr ständiges Schwätzen und Lachen abstoppen. Reflexe normal auslösbar. Deutliche Pupillenstörung, die rechte ist ganz oder nahezu lichtstarr und entrundet, die linke zeigt eine schwache Lichtreaktion. Zielbewegungen werden durch dazwischenkommende Impulse unregelmäßiger Art unterbrochen, modifiziert, sind aber nicht im engeren Sinn ataktisch.

Liquor: Wassermann zweifelhaft, Sachs-Georgi negativ, Citochol, Meinicke positiv.

Gem. § 1906 BGB wurde Frau Birck unter vorläufige Vormundschaft gestellt.

In Sinsheim (überführt am 22. 1. 34) unzugänglich, beschimpft die Umgebung in der übelsten Weise. Seit 1931 Verschlimmerung. Ihre Erkrankung hat mit 39 Jahren begonnen.

Das 5. Kind der Therese Fellhauer ist **Amalie Fellhauer**, jetzige Neßler, verw. Fuchs, geb. 22. 1. 85 zu Oberhausen.

Klassifikation der choreatischen Erkrankungen.

Dr. Waters of Franklin (New York) 1842, Sée (1850) und Sander (1869) heben zum ersten Mal die progressive Chorea scharf gegenüber den anderen Choreiformen heraus.

George Huntington 1872 macht den ersten Versuch einer genauen Schilderung der chronischen Form der Chorea.

1. Die Krankheit ist erblich. Es gibt ganze Choreafamilien, in denen sie sich von Generation zu Generation fortpflanzt. Sobald aber eine Generation übersprungen ist, pflanzt sich das Leiden nicht, wie es andere erbliche Krankheiten tun, auf die 3. Generation fort.
2. Der Beginn ist der gewöhnliche. Die Krankheit steigert sich dann zu den höchsten Graden, führt meist zu Geistesstörungen, oft mit Selbstmordtrieb und schließlich zum Tod. Heilung wird nicht beobachtet.
3. Die Krankheit beginnt nie in der Jugend, sondern meist zwischen 30 und 40 Jahren, selten darüber hinaus. Sie befällt beide Geschlechter gleichmäßig.

Volle 12 Jahre fast ist Huntington der einzige, welcher über diese Krankheitsform berichtet. (Struve.) Im Jahre 1884 teilt Ewald 2 neue Fälle Huntingtonscher Chorea mit und dann folgen fast Jahr für Jahr weitere Veröffentlichungen. (Cl. King, Peretti und Huber 1887 wie I. Hoffmann berichtet.)

Charcot (1892), Jolly, Huét (1889), Zinn und ihre Schüler dagegen halten die Huntingtonsche Chorea für eine allerdings etwas ungewöhnliche Form der Sydenhamschen Chorea mit chronischem Verlauf (Hell). Dieser ablehnende Standpunkt, meint Entres, ist heute nahezu ganz verlassen.

Sikora (1899) und Débuck stehen zur Charcotschen Lehre, in neuerer Zeit Swift (1910), der die Chorea überhaupt nur mehr als Symptomenkomplex anerkennt, der bei den verschiedenen Krankheitsprozessen vorkommen kann. (Entres.) Andere sehen in ihr ein Leiden sui generis grundverschieden von der Chorea minor, nämlich Hitzig und Möbius (1891). Letzterer wünscht den Namen Chorea nur als Symptom nicht aber als allumfassenden Begriff für die Krankheit (Hell), Faltlhauser 1906 meint: Daß die Chorea hereditaria progressiva eine Erkrankung sui generis ist, dafür sprechen Mansfield, Herringham, Riesmann, Mayer, Hallock, Harmon Smith, Schultze, Eliasow, Stier und in allerneuester Zeit Weyrauch (1905) und Liebers. Nach der Ansicht von Stier dürfte die Forterbung einer Entwicklungsanomalie von selbst als Grund erscheinen für die oft gleichartige Forterbung der Krankheit auf Kind und Kindeskind, ähnlich wie andere Degenerationszeichen sich forterben.

Möbius (Faltlhauser) versteht unter der Ch. H. eine chronische Krankheit, die Erwachsene befällt, immer eine Reihe von Jahren

dauert, deren Symptome Choreabewegungen einerseits, seelische Störungen, die mit Verblödung endigen, andererseits sind, deren Ursache wohl immer erbliche Entartung, oft gleichartige Vererbung ist.

Facklam stellt als bes. unterscheidendes Merkmal zwischen Ch. H. und der Ch. Sydenham fest: 1) Die Chorea Huntington befällt vorwiegend Erwachsene. 2) Sie entwickelt sich in der Regel auf erblicher Basis. 3) Sie ist stets eine chron. Krankheit, die progressiv verläuft und unheilbar ist. 4) Die psychischen Störungen der Ch. H. zeigen ausgesprochen chronischen Charakter mit degenerativer Tendenz.

Von den neueren Autoren (Entres) greift R. Wollenberg 1898 die Frage der Einteilung choreatischer Störungen auf. Seine Einteilung deckt sich ziemlich mit den Anschauungen Lannois.

Wollenberg unterscheidet:

- 1) infektiöse Chorea (Sydenhamsche Chorea, Chorea minor)
- 2) degenerative Chorea (Huntingtonsche Chorea)
- 3) choreiforme Zustände. Letztere kommt bei den verschiedenartigsten organischen Erkrankungen zur Beobachtung.

Nach Wollenberg ist die infektiöse Chorea Sydenham's (Etter) eine bes. im späteren Kindesalter und beim weiblichen Geschlecht meist subakut entstehende, auf einer Schädigung des Gehirns vorzüglich der Großhirnrinde beruhende heilbare Erkrankung, welche sich äußert auf körperlichem Gebiete in ungewollten und mangelhaft koordinierten, durch Affekte und Willensintensionen gesteigerten, im Schlaf meist aufhörenden Bewegungen der verschiedensten Muskelgruppen, auf geistigem Gebiete in gemüthlicher Ueberreizbarkeit und in Stimmungsanomalien, seltener in Zuständen rasch vorübergehender deliröser Verworrenheit oder etwas langsamer ablaufender psychischer Hemmung.

Entres stellt fest: Ueberblickt man die bisherigen Klassifikationsversuche, so tut man gut daran, die Sydenhamsche und die Huntingtonsche Chorea als Krankheiten sui generis weiterhin aufrechtzuerhalten. Alle übrigen Formen, z. B. die Chorea der Herderkrankungen, die Chorea der Schwangeren, die Alterschorea, die Chorea bei angeborener und erworbener Lues, bei Erkrankungen der Hirnhäute, bei progressiver Paralyse, Dementia praecox, Encephalitis muß man vorerst noch als symptomatisch ansehen“.

Erblichkeitsverhältnisse bei der Chorea Huntington.

Kehrer meint, noch immer gäbe es Forscher, die nur das entweder — oder von endogen und ekto-gen kennen, obwohl sich doch endogen und ekto-gen nicht ausschließen, sondern vielmehr stets im Verhältnis umgekehrter Proportionalität zueinander stehen. Man soll also nach ihm im Sinn ‚mehrgliedriger Aetiologie‘ denken und nicht nur jeweils eine Art ursächlicher Kräfte berücksichtigen. Die Fra-

ge, ob gleichartige direkte Heredität im Sinn Huntingtons oder ungleichartige polymorphe Heredität im Sinn Hoffmanns wird immer wieder bei den Autoren von neuem aufgeworfen. So erkennt bes. J. Hoffmann, daß die Heredität kein unbedingt notwendiges Merkmal der Krankheit sei (Ennen), sondern daß neben der gleichartigen Vererbung auch andere Arten erblicher Belastung vorkommen, namentlich macht er auf die Epilepsie in Choreafamilien aufmerksam. Nach ihm sind die einzig konstanten Eigenschaften der chronische Verlauf und die progressive Tendenz der Erkrankung. Hoffmann bezieht sich auf eine von ihm beobachtete Familie, wo in der Descendenz anstelle der Chorea Epilepsie, oder aber beide Krankheiten an einem Pat. auftreten.

Facklam stellt alle Neurosen und Psychosen dem Begriff der Heredität gleich „welche dafür bekannt sind, daß sie den Boden des Zentralnervensystems mit degenerativer Tendenz abgeben.“ Also Epilepsie, Paranoia, Hysterie und Alkoholismus; Facklam (Fiedler) beschreibt einen Fall, der eingeleitet wird, durch einen epileptischen Anfall; keine Heredität nachweisbar; ebenso einen zweiten Fall, wobei die Psychose stark paranoische Züge aufweist. Allerdings hat Facklam andererseits in 6 anderen Fällen choreatische Belastung gefunden.

Demgegenüber sagt Curschmann wohl mit Recht (Meggendorfer), daß sich das Vorkommen von Epilepsie etc. einfach durch die hereditäre nervöse Minderwertigkeit der Choreafamilien erklären ließe, wie ja vielfach auch Fälle von Epilepsie, Hysterie usw. in lediglich neuropathisch belasteten, nicht choreatischen Familien auftreten. Zweifelloos kommt zu der ererbten Disposition noch eine gewisse individuelle Komponente, und deren Gesamtheit ergibt erst das Choreabild bei dem einzelnen Familienmitglied; Wollenberg stellt fest, wie Falthäuser in seiner Arbeit angibt: Die choreatische Belastung kann nur ersetzt werden durch eine allgemeine nervöse Belastung. Hier kommen neben der Epilepsie besondere Degenerationszustände, Schwachsinnformen, Paranoia, schwere Hysterie, in Frage. Für folgende Fälle ist die Ansicht Huntingtons von der direkten Erbllichkeit der Chorea Huntington richtig: Wollenberg selbst stellt die Stammbäume der großen Chorea-Familien Waldi-Wipfler, Wey, N. Peretti u. a. zusammen, Weyrauch berichtet von einer Familie, in der in 3 Generationen 8 ausgesprochene Fälle von Ch. ch. vorkamen. — Sehr interessant ist die Familiengeschichte der Kamps, die Curschmann im Jahre 1908 beschrieben hat.

Auch Jolly betont vor allem den Einfluß der Epilepsie und nennt des weiteren namentlich Hysterie und andere funktionelle Nervenkrankheiten. Auch in dem von Ladame 1900 mitgeteilten Fall war in der älteren Generation Epilepsie. Débuck meint, es bestünden Beziehungen zwischen ch. Ch. und Spätepilepsie. Amdohr teilt die chronisch-progressive Form der Chorea ein in

1. Chorea chronica progressiva hereditaria mit gleichartiger und ohne gleichartige Heredität,

2. in Chorea chronica non hereditaria.

Falthauser führt hier einen zweifellosen Fall aus der Irrenanstalt Erlangen an, der eine Frau betraf, deren Vater an Apoplexia cerebri verstorben ist.

Ähnliche Beobachtungen, wie die von J. Hoffmann, daß die direkte gleichartige Vererbung, d. h. die Chorea-Vererbung nicht den Tatsachen entspreche (Struve), werden auch von Greppin, Schlesinger 1892 usf. gemacht. Greppin z. B. berichtet über einen Fall, bei dem der Vater und Großvater Choreatiker waren, eine Schwester an Hysterie, ein Bruder an posthemiplegischer Athetose und einer an Paranoia gelitten haben.

Nach Schlesinger sind in der Familie eines 24jährigen jungen Mannes, dessen Mutter an Chorea litt, Tabes, Idiotie und Epilepsie vertreten. „Selbst in den Musterfällen gleichartiger Vererbung muß immer die Krankheit durch ungleichartige Vererbung entstanden sein“, meint Ziehen. „Wie sollte man sonst das erste Auftreten der chr. pr. Ch. überhaupt erklären?“

Von weiteren Kombinationen der Ch. ch. mit anderen Krankheiten des Nervensystems sprechen Ziehen, der die Chorea ch. ebenso wie Remak mit Epilepsie kombiniert sieht, ferner Hoffmann, der einen Fall von Huntingtonscher Ch., Epilepsie, Poliomyelitis anterior und Syringomyelie feststellen kann. Bei v. Ziemsen finden sich eine Reihe von Autoren zusammengestellt, die Beobachtungen über „Coinzidenz von Chorea und Geistesstörung (seltener Epilepsie) bei demselben Individuum mitteilen. Doch scheint es sich dabei vorwiegend um die Chorea minor zu handeln.

Nothnagel: Fall von Chorea minor und Epilepsie.

Hitzig: 1. Fall von Epilepsie und choreatischen Bewegungen.

2. Fall von Paralysis agitans und epileptoide Anfälle.

Golgi: Mutter Hysterie, Sohn (Lehrer) Chorea. Simon, Clouston und Mendel haben Chorea und Paralyse zusammenbeobachtet.

Stroop (Inaug. Diss. 1919), der sich auch die Frage vorlegt, ob bei einzelnen Mitgliedern seiner Familie die eigentliche Chorea durch andere Erkrankungen des Nervensystems, z. B. Epilepsie, Hysterie oder allgemeine Nervenschwäche ersetzt oder kompliziert werden könne, ob die Heredität also eine gleichartige oder eine polymorphe sei, findet bei seinen 7 Fällen 2 mit Epilepsie; Hysterie nirgends festzustellen

Er kommt in seiner Abhandlung zum Schluß, daß es sich bei der Chorea doch wohl um ein polymorphes Krankheitsbild handle, nach dem er unter den 6 Kindern von seinem Fall II 5 „Sonderlinge“ gefunden hat und davon noch 2 „Geistig-Minderwertige“, nachdem eine

Enkelin von Fall III als „geistig nicht ganz normal“ bekannt sei, 1 Sohn von seinem Fall II „auch schwache Nerven“ habe. Dieser letztere würde auch leicht aufgeregt und sei jähzornig. In der Schule sei er 3 mal sitzen geblieben. Irgendwelche unwillkürlichen Zukun-
fungen konnten nicht festgestellt werden.

Hoffmann gibt zu seinem Fall Kärcher an, daß die Vorfahren nicht an Chorea gelitten haben, dafür sei aber die Epilepsie bei der Mutter ohne bekannte Ursache im 39., bei der einen Schwester im 29., und bei der anderen Schwester im 26. Lebensjahr ausgebrochen, also in einer für die Epilepsie außerordentlich späten Zeit, auch habe die Epilepsie bei allen dreien einen bösartigen Verlauf genommen. Alle 3 seien „vergeßlich“ geworden, hätten nicht mehr ordentlich arbeiten können und seien zwischen dem 39. und 41. Lebensjahr gestorben. An Chorea habe keine gelitten. Die Nachkommen seien bis jetzt gesund, hätten das 26. Lebensjahr bis jetzt noch nicht überschritten. Beim Josef Kärcher selbst Beginn der Chorea mit 40 Jahren, der Epilepsie mit 50 Jahren.

Entres (1921) lehnt einen inneren erbgenetischen Zusammenhang zwischen genuiner Epilepsie und Huntingtonscher Chorea mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit ab. Er gesteht die seltene Möglichkeit eines gleichzeitigen, aber rein zufälligen Vorkommens von genuiner Epilepsie und Huntingtonscher Chorea beim selben Individuum zu. Die Entstehungsursache beider Leiden sei dann eine gesonderte. Im Verlaufe der Huntingtonschen Chorea könnten anfallweise epileptische Zustände auftreten. Sie seien entweder der symptomatischen Epilepsie zuzuzählen oder würden sich schon in der Verlaufsform ganz wesentlich vom typischen epileptiformen Anfall unterscheiden.

Entres fährt nun fort, daß zunächst die Ausscheidung aller Fälle erforderlich sei, in denen beide unabhängig voneinander auftreten, sei es, daß eine erbliche Anlage zu Epilepsie von der nicht mit Chorea belasteten Elternseite vorliege, oder daß die Epilepsie exogen, etwa traumatisch, verursacht sei. Er meint ferner, hätte man alle Fälle von Lundbergerscher „Myoklonusepilepsie“, für die Lundberg vor allem den rezessiven Charakter des Erbganges glatt festgestellt habe zum Unterschied vom dominanten Erbgang bei Chorea Huntington, hätte man ferner den von Bechterew als *Epilepsia choreica* veröffentlichten Fall ausgesondert, so würden unter den von ihm durchgesehenen Fällen aus der Literatur ganze 13 Fälle übrigbleiben, in denen gleichzeitig mit der Chorea oder vor Auftreten derselben ärztlich oder sonstwie einwandfrei festgestellte, anfallartige Störungen bestünden, die ev. als epileptische gedeutet werden können. Er meint, bei einer Ausbeute von insgesamt 13 Fällen aus der ganzen Literatur und seiner eigenen Beobachtung, worunter höchstens 4 mit eigener Wahrscheinlichkeit als genuine Epilepsie

zu deuten wären (also nicht einmal 1% aller an Huntington Chorea Erkrankten) könne man unmöglich von einer gemeinsamen Wurzel (degenerativen Anlage) beider Krankheiten, der Huntingtonschen Chorea und der genuinen Epilepsie sprechen. Im Gegenteil sei eine engere Erbgemeinschaft zwischen Huntingtonscher Chorea und genuiner Epilepsie zu verneinen.

Kehrer meint, von vornherein ist nicht einzusehen, warum der der Huntingtonschen Chorea zugrundeliegende Prozeß sich nicht auch einmal in epileptiformen Anfällen oder Phasen solcher sollte auswirken können.

Entres ist zu dem Ergebnis, es bestünden bei höchstens 1% aller H.-Kranken der genuinen Epilepsie zuzurechnende Zustände, dadurch gekommen, daß er der genuinen Epilepsie einen ganz engen Begriff zugrunde legte, nämlich den „typisch epileptischen Anfall“ auf erblicher Basis. Dieses Verfahren verbietet sich indessen schon deswegen, weil ja der Begriff genuine Epilepsie sehr viel mehr einschließt, als nur den „typischen epileptischen Anfall“.

Unter welchen Umständen bringt der Huntingtonsche Biotypus gelegentlich auch epileptiforme Zustände hervor? Diese Möglichkeit hat Entres rundweg anerkannt, und zugleich die pathogenetischen Bedingungen einer solchen „symptomatischen Epilepsie“ auf der Grundlage des der Huntingtonschen Chorea eigentümlichen pathologischen Hirnprozesses aufzuzeigen versucht. Aber es geht nach Kehrs Erachten nicht an, alle anderen epileptiformen Erscheinungen und Aequivalente von vornherein auszuschließen und nur den „typischen Anfall“ gelten zu lassen.

Es müsse zunächst der Fall Kärger von Hoffmann aus der Betrachtung ausgeschieden werden: er sei nach der klinischen Schilderung auf Myoklonie-Epilepsie verdächtig, ferner wisse man von den Geschwistern, Eltern und anderen Verwandten aus der Generation der epileptischen Mutter des fraglichen Kranken nichts. Für die echte Epilepsie gelte die Steinersche Trias: Stottern, Linkshändigkeit, Enuresis.

Kehrer: Wenn man dem Gedanken Raum gebe, daß epileptiforme Zustände durch „zufällige“, jedenfalls nicht zur Chorea-Anlage gehörige Einflüsse hervorgerufen werden können, so komme naturgemäß außer der Kreuzung derselben mit einer anderen erblichen Anomalie des Zentralnervensystems die Verkuppelung mit Konstitutionsstörungen in Betracht, die durch irgendwelche Entwicklungsschäden des Chorea-Epileptikers erzeugt werden. Betrachte man die Huntington-Fälle, in denen solche Anlagestörungen oder Prozesse gefunden würden, so ergebe sich, daß nicht in allen Fällen über epileptiforme Zustände berichtet werde.

Huntington-Sippen, in denen epileptiforme Zustände auftreten und anderweitige nervöse Störungen.

Solche wurden kaum in einer Sippe vermißt. Wo dies nicht der Fall ist, ist das epileptische Syndrom durch das Ausbleiben der klonischen Krampfkomponeute gekennzeichnet.

„Mangel an Antrieb“, bewegungsloser Gesichtsausdruck erwähnt schon Hoffmann bei den Choreatikern der Sippe Waldi-Wipfler.

Kehrer führt ganze Reihen von Sippen mit hyperkinetischen-hypertonischen Erscheinungen an. Ferner Versteifung und Akinese, Schwindel und Ohnmachtsanfälle. Kehrer kommt zum Schluß: Entweder sind die epileptiformen Zustände in H.-Sippen den gerade neuerlich in gehäufte Weise bei der jüngsten Generation solcher Sippen beobachteten hypertonisch-hypokinetischen biologisch gleichwertig. Oder letztere sind genealogisch auf Kreuzung, d. h. auf Erbeeinflüsse von Seiten des nicht choreatisch veranlagten Elters zurückzuführen. Ueber die polymorphe Vererbung bei Huntingtonscher Chorea meint Entres: Huntington, desgleichen sein Vater und Großvater, konnten beobachten, daß auch bei den von der Krankheit verschont gebliebenen Verwandten ihrer Chorea-Kranken während aller Leiden, die sie befallen hatten, nervöse Reizbarkeit regelmäßig stark hervortrat, obgleich diese Leute in gesunden Tagen nicht besonders nervös waren. Er hat auch die Erfahrung gemacht, daß verschiedene seiner Choreatiker und auch deren nicht choreatische Verwandte Selbstmord begingen. Solche Beobachtungen ließen an unvollkommene Dominanz, intermediäre Vererbung bei den von der Chorea freigebliebenen Gliedern der Familie denken. Entres findet unter 102 Familien, in denen Huntingtonsche Chorea erblich war, 12 d. h. nahezu 12 % mit Geistes- oder Nervenkrankheiten (ausschließlich der Huntingtonschen Chorea) belastet. In Entres' eigenem Material ist das Verhältnis 13 : 4, d. h. rund 31 % der Familien waren belastet. Auf jeden Fall, sagt Entres, bleibe es beachtenswert, daß einige H.-Familien und darunter gerade solche, die in weitestem Maße durchforscht worden seien, sich bei strengster Prüfung gänzlich frei von anderweitigen geistigen oder nervösen Anomalien erwiesen haben.

Er fährt fort: „Dementia praecox, Melancholie, Paranoia und wohl auch die Hysterie sind als zufällige Vorkommnisse in Huntington-Chorea-Familien anzusehen, d. h. sie hängen mit der Anlage zur Huntington Chorea zweifelsohne in keiner Weise zusammen.“ Zum Schlusse verneint Entres den erbgenetischen Zusammenhang zwischen Epilepsie und Huntingtonscher Chorea oder eine transformative Vererbung auf der Linie Huntingtonsche Chorea-Epilepsie. Wohl seien zu beobachten Kombinationen „erblich-degenerativer“ Nervenkrankheiten, die relativ häufige Vergesellschaftung gewisser Neurosen und Psychosen mit äußeren und inneren Entartungsstigmata, aber daraus ergebe sich noch kein sicheres Wissen.

Migraene bei Ch. H.

Kehrer meint zum Punkt Chorea und Migraene oder „der Migraenebegriff weit gefaßt: ganz allgemein autochthon bzw. periodisch auftretende Kopfschmerzen“, es sei wohl anzunehmen, daß eine pathogenetische Beziehung zwischen der Disposition zu Chorea minor und Migraene bestehe, lehnt aber nach den bisherigen Erfahrungen eine solche zwischen Migraene und Ch. H. ab.

Kehrer bezeichnet vorliegende Migraenefälle in Huntington-Familien (Huntington-Familie Benedek-Goldenberg; Kalkhof-Ranke; Meggendorfer-Schabad) wegen der unvollkommenen genealogischen Aufzeichnungen als nicht aufklärend. Unter Kehrer's eigenem Material findet sich die Angabe über häufige Kopfschmerzen bei 3 choreafreien Angehörigen der Familie Emanuel und Pontex und zwar bei der ersten Familie im Zusammenhang mit „Rheumatismus“. Ferner typische Migraene auch in der von ihm ermittelten Familie Sauter; auch bei der Familie Kiesel. „In Kehrer's Beobachtungen hat es sich also um ein zufälliges Nebeneinander infolge von Kreuzung eines Trägers der Huntington-Anlage mit einem Träger der Migraene-Anlage gehandelt“.

Den engeren pathogenetischen Zusammenhang zwischen der erblichen Chorea und der erblichen Migraene-Anlage weist Kehrer ab, weil beide Krankheiten nach der Dominanzregel vererbt würden. Die Migraene müsse sich, bei ihrem weit häufigeren Vorkommen gegenüber der Ch. H., also selbst dann öfters in Huntington-Familien finden, wenn man berücksichtigt, „daß letztere sich leicht der Feststellung entziehe.“

In unserer Familie Fellhauer fallen in der 4. Generation unter den Enkelkindern der Maria Weindel in einem Fall starke Schlaflosigkeit, hochgradige Nervosität und seit 3 Jahren zu ärztlicher Behandlung führende, starke Kopfschmerzen auf. Der Bruder des Falls zeigt typische Migraene-Anfälle mit Brechreiz, Erbrechen und Augensymptomen. Auf mehrmaliges schriftliches Befragen der Mutter der Genannten konnten wir über sie selbst wie auch über den verstorbenen Vater ihrer Kinder nichts von Migraene erfahren, soweit man ihren Angaben Glauben schenken kann.

Chronische progressive Chorea ohne jegliche Heredität.

Auch Fälle von chronisch-progressiver Chorea ohne jegliche Heredität sind mehrfach beobachtet worden. Solche Fälle veröffentlichten Débuck, Amdor 1901, Elder 1899, Liebers ((Falthäuser). Auch Fiedler (1910) und Jäger (1908) pflichten der Anschauung Hoffmanns, auf Grund zahlreicher neuerer Fälle chronischer nicht hereditärer Chorea bei, daß die Heredität überhaupt kein charakteristisches Merkmal für die Krankheit sei und zum Ausbruch derselben ebenso wenig nötig sei wie bei anderen Nervenkrankheiten und teilen den

Vorschlag Hoffmanns,, das Beiwort „hereditaria“ ganz zu streichen und die Bezeichnung Chorea chronica progressiva anzuwenden. Jäger gibt zu, daß die Zahl der Fälle, bei denen die Krankheit ohne Zusammenhang mit der Ascendenz vorgekommen und weder auf dem Boden homologer und polymorpher Heredität entstanden sei, sehr gering sei im Vergleich zu den Fällen mit irgendeinem ätiologisch hereditären Moment.

Schinke hat in seiner 1. Dissertation im Jahre 1903 unter 47 von Kampsmeier zusammengestellten Fällen 6 mit nicht hereditärer Belastung gesunden. Vor dem Jahre 1900 lassen sich nach dieser Richtung hin nur 2 Fälle von Schmidt (1891) und 4 Fälle von Etter (1899) mit Sicherheit verwerten. Nach dieser Zeit mehren sich Veröffentlichungen nicht hereditärer Fälle in bemerkenswerter Weise. Aus dem Zeitabschnitt 1900—1907 stammen folgende von Jäger bereits referierte Fälle, die nachweisbar ohne jede neuropathische oder choreatische Belastung aufgetreten sind: im Jahr 1901: Amdohr. Dieser beschreibt einen Fall, in dem ein 20jähriger vom Gerüst fiel. Beginn der Chorea mit 28 Jahren. Es soll auch jede hereditäre wie neuropathische Belastung gefehlt haben. 1902 beschreibt Lec Müller den Fall eines 47jährigen Mannes (Fall II), 1903: Schinke (Fall II); Meltzer: (Fall I), 1904: Frank; Westphal, 1905: Liebers; Daddi (Fall II), Hoisholt (Fall II), 1906: Makey. Dazu kommen: 1908: Jäger selbst; 1910: Fiedler; 1918: Berendts.

Stroop führt Goldstein an, bei dessen beiden Fällen, von denen einer schon zu einer schweren Demenz geführt hatte, die Erblichkeit überhaupt fehlte; ebenso bei den beiden Fällen von Kukro und dem von Castro, die unzweifelhaft alle Chorea-Huntington-Erkrankungen gewesen sind.

Vererbung durch gesund gebliebene Mitglieder:

Entres stellt fest, daß nicht wenige Autoren, insbes. H. Schlesinger, den Standpunkt vertreten, bei der Vererbung der Huntingtonschen Chorea komme ein Ueberspringen ganzer Generationen vor.

H. Schlesinger führt insgesamt 5 Fälle vor, in deren jedem ein gesund gebliebener Abkömmling eines Huntington-choreakranken Elters die Krankheit auf seine Nachkommen übertrug.

Ferner zitiert Schlesinger Literaturfälle:

1 Fall von Lyon

3 Fälle von Huét.

Aus der späteren Literatur 3 weitere Fälle (von Greve, Schuppius, Engelen); Engelen (Wolff) berichtet von einem Fall, bei dem die Vererbung durch ein selbst verschont gebliebenes Familienmitglied erfolgte. Es handelte sich um einen Pat. mit vorgeschriebener Chorea, bei dem die Mutter des Vaters, ein Bruder des Vaters und eine Schwester des Pat. erkrankt waren und nur der Vater selbst

freigeblieben war, jedoch die Krankheit vererbte. In der Abhandlung Wolffs findet sich anlässlich der Besprechung der Huntingtonschen Chorea der Satz, daß „mit dem Ausbleiben der Chorea in einer Generation gewissermaßen der Bann überhaupt gebrochen sei, indem dann auch die weitere Deszendenz freibleibe“, folgende Anmerkung: ein einzelnes Individuum kann sehr wohl übersprungen werden, eine ganze Generation aber doch wohl nur ausnahmsweise.

Nach Wollenberg (Struve) ist die choreakranke Familie ohne jede homologe und polymorphe Heredität jedenfalls z. T. als Ausgangspunkt neuer Chorea-Familien aufzufassen. Entres meint dazu: Manche Chorea-Familien sollen ihren Ausgangspunkt von gesunden Ahnen genommen haben, Familie Nolze-Benninghofen, beschrieben von Dr. Schultze, ferner E. Grimm, O. Meltzner. — Von manchen Autoren (nach Struve) wird angegeben, daß auch ein Trauma auslösend auf die Chorea Huntington wirkt, daß aber nur als auslösendes Moment auf die schon bestehende neuropathische Grundlage in Frage komme. Ebenso wirken körperliche Ueberanstrengungen, Sorgen, sowie unhygienische Lebensführung (Packlam). Auch Ennen ist dieser Meinung und glaubt, daß deswegen niedere Stände im ganzen der Erkrankung mehr ausgesetzt seien. Auch aufregende oder plötzlich auftretende, gemütliche Erschütterungen des Zentralnervensystems scheinen für den Ausbruch des in der Anlage schlummernden oder bereits in Entwicklung begriffenen Leidens von einschneidender Bedeutung seien. Auch Gowers meint das gleiche.

Wolff meint, bei Besprechung der Aetiologie der Ch. H. werden Traumen psychischer und somatischer Natur immer wieder erwähnt. Kalkhof: Der Stammvater der Familie soll sich während des Biwaklebens den Keim zur Erkrankung geholt haben. Ein Fall ist nach Gravidität erkrankt. Ferner Westphal: Bei bestehender Gravidität Wochenbett provozierend für Chorea Huntington. Lange 1906: Vater im 46. Lebensjahr im Anschluß an einen Sturz vom Wagen an Chorea erkrankt, keine erbliche Belastung. Der Sohn z. Zt. des Sturzes des Vaters 15 Jahre alt, lernte in der Schule schlecht, wurde mit 23 Jahren während des Militärdienstes streng bestraft. Darnach Vergeßlichkeit und Zuckungen in Fingern und Zehen, die später auf den ganzen Körper übergingen. Lange bezeichnet Traumen immer nur als auslösende nicht als verursachende Momente.

Auch bei Wolff selber sind Fälle dieser Art vorhanden. Etter: Bei dem 3. Fall Frotchers soll die Ursache eine Kopftrauma gewesen sein. Nach Angaben von Angehörigen lag auch hier bestimmt keine direkte Chorea-Vererbung vor, vielleicht wohl eine allgemeine neuropathische Veranlagung. Kehrer stellt aber gerade bei diesem Fall so gut als sicher fest, daß es sich hier um eine Huntington-Chorea handelte.

Etter jedoch findet, daß sich in keinem der Fälle eine Rolle des erlittenen Traumas als provozierendes oder auslösendes Moment nachweisen lasse. Die subjektiven Angaben der Angehörigen sind überhaupt mit Vorsicht aufzunehmen. Bei Etter steht der Satz fest: ohne gegebene familiäre Veranlagung keine Chorea.

Oppenheim dagegen hat in verschiedenen Fällen eine chr. Ch. sich entwickeln sehen im Anschluß an ein Trauma. Hoffmann sah die Krankheit entstehen nach einem Knöchelbruch; Grimm nach einem gewalttätigen Untertauchen im Bade; Etter nach einem Fall von der Leiter und Ueberfahrenwerden (Struve).

Falthausen hebt bei seinem Fall am meisten das rheumatische Moment in der Anamnese hervor. Vielleicht, glaubt er, bestünden Beziehungen zwischen beiden Erkrankungen in dem Sinne, daß wohl zuerst durch hereditäre Momente — Vater war Säufer —, Pat. selbst ist unehelich geboren — eine prädisponierende Schädigung des Gehirns entstanden sei und daß auf diesem so geschaffenen Boden der rheumatische Infekt die spez. Erkrankung bewirkt hätte, also ähnlich den Anschauungen Jollys, der die erbliche Uebertragung der Krankheit für kein Hindernis hält, daß infektiöse Einflüsse dabei in Betracht kommen. Jolly hat mit Sinkler noch auf einen weiteren Umstand aufmerksam gemacht, der Falthausen beachtenswert erscheint, nämlich darauf, ob nicht etwa lokale infektiöse Einflüsse für die Häufigkeit des Vorkommen von Chorea einen Boden schaffen. Kehrner übersieht nicht die Möglichkeit, daß Kandidaten erblicher chron. Chorea u. U. eine konstitutionelle Immunitätsschwäche gegenüber rheum. Infekte besitzen, im Prinzip vielleicht nicht so unähnlich ihrer Neigung zum Erwerb der syphilitischen Infektion und zu alkoholistischen Zuständen bezw. Alkoholintoleranz. Unter dem Material von Entres finden sich Angaben von Rheumatismus und „rheumatische Schmerzen“, auch bei Meggendorfer und bei Kehrner selbst, auch bei Stroops Sippe.

Kehrner hält es auch für möglich, daß die rheumatischen Beschwerden Ausdrucksform des Migränesyndroms sind. Auf Grund der neuesten Beobachtungen, welche auf ein Nebeneinandervorkommen von Rheumatismus und Chorea hinweisen würden, meint Kehrner, müßten also 3 Reihen von Zusammenhängen aufgestellt werden:

1. Infekt — Chorea minor
2. Infekt — Chorea chr. pr. ohne gleichförmige Vererbung
3. Infekt — Chorea chronica hereditaria (Huntington).

Kehrner lehnt Kriegseinflüsse und andere mehr alltägliche äußere Einflüsse und Körperbeschädigungen ab. Er hält die Annahme auf Grund neuerer Erfahrungen für berechtigt, daß Traumata nur eine plötzlich oder langsam einsetzende Beschleunigung des Krankheitsvorgangs hervorrufen, indem sie entweder die bis dahin übersehenen oder von den Kranken tunlichst unterdrückten Symptome diesem mehr zum

Bewußtsein bringen (E. Schultze) oder so verstärken, daß sie der Umgebung auffallen oder eine Krankheitsphase einleiten, die ohne einen Unfall wahrscheinlich erst Monate oder Jahre später eingetreten wäre.

„Bei genauer Nachforschung ergäbe sich dann fast immer, daß hier eine Umkehrung der Kausalität“ (Reichardt) vorliege, d. h. nicht die Gewalteinwirkung auf den Körper sei die Ursache der Chorea, sondern umgekehrt, der Kranke sei infolge seiner Bewegungsstörung, der Unsicherheit, der Zuckungen u. dgl., also infolge einer durch seine Krankheit bedingten „pathologische Fahr- oder Nachlässigkeit“ in ganz besonderem Maße der Gefahr ausgesetzt, sich schon bei alltäglichen Verrichtungen in Beruf oder Haushalt selbst zu beschädigen“.

Kehrer kennt keine spezifische Wirkung exogener anorganischer Gifte (Alkohol, Rauschgifte), welche elektiv das Chorea-Syndrom hervorrufen. Er meint, es könne natürlich auch bei bestehender Arteriosklerose des Gehirns ein schwerer Unfall eine Blutung oder dgl. im Striatum hervorrufen, doch handle es sich doch wohl meist um eine mehr oder weniger halbseitige Chorea, die, mag sie auch auf den ersten Blick das sinnfälligste Symptom darstellen, von den Erscheinungen einer Schädigung der Nachbargebiete begleitet sei (Bischoff).

Er sagt mit Recht: mag auch eine irgendwie spezifische Infektion die *conditio sine qua non* sein für die chronische Chorea, so sei doch immer die Frage die, warum von der großen Anzahl derartiger Angesteckter nur ein geringer Teil auf neurologischem Gebiet das Bild der Chorea biete. „So ergibt sich die Notwendigkeit auch in solchen Fällen, in denen der Infekt sicher steht nach der gesamten erblichen Anlage der Befallenen zu forschen, um evtl. irgendwelche Anhaltspunkte dafür zu finden, warum bei einem solchen Menschen nach einem solchen Infekt gerade das Bild der Chorea zustande kommt.“ Weil irgendeine exogene Ursache (Infektion, Intoxikation oder Trauma) sich anamnestisch vordränge oder klinische Anhaltspunkte für deren Wirksamkeit vorliegen würden, so dürfe man aber nicht übersehen, daß auch Huntington-Kandidaten solche Schädigungen nicht bloß genau so gut erleiden können wie weniger Belastete, sondern sie leichter erwerben als der Durchschnittsmensch.

Entres hält daran fest, daß bei Huntington-Chorea gleichartige direkte Vererbung feststehende Regel sei und daß sich fast in jeder Generation mit genügend großer Kinderzahl, die von einem kranken Elter abstammt, Choreakranke finden. Auch Kehrer meint, es dürfe nicht übersehen werden, daß die „Huntington-Kandidaten“ infolge zu kleiner Kinderzahl innerhalb der betreffenden Familien sozusagen nicht geboren werden“.

Kehrer selbst hat 1928 nachweisen können, daß bei verschiedenen, im Schrifttum niedergelegten Betrachtungen, in denen eine choreatisch gefärbte progressive Paralyse, eine syphilitische, hirntraumatische, arteriosklerotische oder senile Chorea angenommen worden sei, in Wirklichkeit doch ein Erbveitstanz vorgelegen habe, dessen Verlaufsweise durch Syphilis, Trauma, Arteriosklerose od. senile Involution des Hirns nur unerheblich gegenüber dem gewöhnlichen Verlauf des Leidens abgewandelt sei. Auch aus der wissenschaftlichen Literatur müßte die Formel: „Chorea ohne Heredität“ endgültig verschwinden.

In unserer Familie Fellhauer haben wir es mit einer sicher dominant vererbaren Chorea zu tun.

Klinische Symptomatologie der Chorea Huntington.

Kehrer spricht von einem Doppelgesicht des Leidens: Die Verknüpfung der namengebenden Bewegungsstörung mit den gesamten Abweichungen des Temperaments und Charakters, die öfters auch schon im Beginn desselben zu Tage treten.

Kehrer zeigt 3 neue Phänotypen des Huntingtonschen Idiotypus:

A) Konstitutionelle (d. h. nicht progressive) Choreokinesie und -dystonie ohne choreopathisches Temperament oder mit choreopathischen Temperament allein oder zugleich mit choreopathischen Psychosen (paranoide, seltener delirante Zustände) mit oder ohne fortschreitende Demenz.

B) Tremor und zwar entweder konstitutionell, d. h. psychisch-reaktiv oder progressiv, d. h. senil oder klimakterisch, universell oder regionär, in Ruhe oder bei Einstellung.

C) Choreopathisches Temperament, Chorea-Demenz ohne Chorea-kinese und -dystonie.

Dazu kommen:

D) Epileptiforme Aequivalente

E) Hypertonisch-hypokinetische oder hypertonisch-hyperkinetische Aequivalente.

F) Anfallweise oder episodisch auftretende Hyperalgesien mit oder ohne Bewußtseinsverlust: pseudorheumatische Krankheitsphasen, pseudorheumatische Delirien evtl. mit tonischen Anfällen.

Kehrer meint, man dürfe verwandte Bewegungsstörungen wie myoklonische oder ticartige Erscheinungen oder die Versteifung oder die psychischen Abweichungen oder die choreatischen Aequivalente wie epileptiforme Symptome, Präaesthesien und pseudorheumatische Hyperalgesien nicht außer Acht lassen bei der Feststellung der Erblichkeit der Ch. H. (s. oben).

Davenport hat über 962 Fälle an 4 Sippen durchforscht, welche von 6 im 17. Jahrhundert nach Amerika ausgewanderten Personen

abstammten, von denen wahrscheinlich 3 Brüder waren. In den 4 Sippen war das Bild ein verschiedenes. Er fand also 4 verschiedene „Biotypen“. In einer Sippe nahm die Bewegungsstörung kaum an Schwere zu. In einer andern brach das Leiden ungewöhnlich früh aus; in einer dritten verlief es ohne geistige Schwäche; in einer vierten entwickelt sich umgekehrt eine geistige Schwäche ohne choreatische Zuckungen. Es handelt sich offenbar um verschiedene dominante Erbanlagen. Entres vermutet, daß vielleicht ein Hemmungsfaktor die genotypische Gesamtkonstitution, vielleicht auch exogene Faktoren, so Milieueinflüsse für einen verzögerten Ausbruch der Chorea bzw. eine milde Verlaufsform der Krankheit verantwortlich zu machen sei. Er wollte nicht soweit gehen wie Davenport und eine Huntingtonsche Ch. sine Chorea annehmen, aber es sei gewiß, daß die Bewegungsstörung bei der Ch. H. manchmal in einer sehr milden Form auftrete („Formus frustus“ des choreatischen Systems nach Kehler), die leicht übersehen wird. Er führt einen Fall an.

Hierher gehören auch die Beispiele der von Wolff beschriebenen Familie Kinzinger. Wolff meint, daß während in F. 1 seines Stammbaumes alle übrigen weiblichen Mitglieder selbst von der Krankheit verschont geblieben seien und sie auch nicht weiter vererbten, in der Deszendenz in F. 2 eine Tochter leicht erregbar und nervös gewesen sei, allerdings mit 31 Jahren und zwar ohne choreatische Störungen gestorben sei; außerdem ein Sohn an einer Geisteskrankheit, unbekannt welcher Art, gelitten habe. In F. 3 tauchen bei einer Patientin Störungen auf, die zum mindesten als rudimentär choreatisch bezeichnet werden müssen.

Die choreatischen Störungen werden als unwillkürlich und unkoordiniert in einzelnen Muskeln und auch in kombinierten Muskelgruppen beschrieben. Zuerst Befallensein der Muskeln des Gesichts. Es kommt zu dem bekannten Grimassieren der Kranken. Auch Berendts führt Jendrassik u. a. an, der behauptet, daß die Zuckungen zumeist im Gesicht und an den Händen andere, wie Kräpelin, daß sie am häufigsten in den Beinen beginnen.

Berendts gibt, wie die meisten Autoren, eine zunehmende Beeinträchtigung der Schrift und der Sprache im weiteren Verlauf an. Auch wir finden bei unserem Fall I undeutliche Sprache, bei unserer Choreaencephalitis Silbenstolpern angedeutet.

Fiedler glaubt, die undeutliche Sprache infolge der Bewegungen der Zunge, teils der der Schling-Kehlkopf- und Atemmuskulatur, besonders auch des Zwerchfells erklären zu können. Er meint, daß es auch durch die Beteiligung der Schlingmuskulatur zur Störung der Nahrungsaufnahme, zu Schluckpneumonien und Lungenganggrän komme, wodurch häufig der Exitus veranlaßt werde. Die Pupillenreaktionen bleiben erhalten. Bei unserem Fall III finden wir eine deutliche Pupillenstörung, die rechte P. ist ganz oder nahezu lichtstarr

und entrundet, die linke zeigt eine schwache Lichtreaktion. Diese Pupillenstörung beruht wahrscheinlich auf erworbener Lues.

Der Gang der Patienten ist eigentümlich verändert, doch können sie bis zuletzt gehen (Fiedler).

Liebers beschreibt einen Fall, bei dem die „choreatische Unruhe des Stammes und der Extremitäten erst beim Gehen oder Stehen richtig in Erscheinung trat, also, wenn der die Erhaltung des Gleichgewichts regulierende Apparat in Tätigkeit trat“ (Kleinhirn).

Bei unserem Fall I; der Gang ist schleppend, in den linken Extremitäten besteht eine leichte paretische Schwäche. Bei unserm Fall III. Beim Gang mit geschlossenen Augen, besonders beim Stehen auf einem Bein ist Ataxie vorhanden (Lues).

Blasen- und Mastdarmstörungen sollen bei Wollenberg nur als zufällige Komplikationen vorkommen (Struve, Fiedler). Auch bei uns ein Fall.

Im allgemeinen tritt, wie Berendts feststellt, eine starke Abmagerung der Patienten ein. Bei einem Fall von Berendts ist sogar eine Besserung des Ernährungszustandes bei fortschreitender Krankheit feststellbar. „Eine Inanitionspsychose“ im Sinn Krafft-Ebings kann also nicht in Frage kommen. Bei unserem Fall II wird nach jahrelangem Bestehen der choreatischen Zuckungen ein Jahr vor dem Tod des Patienten ein mittlerer Ernährungszustand festgestellt.

Entres meint, Lähmungserscheinungen seien im Verlauf der Sydenhamschen Chorea eine geläufige Komplikation und Jolly gibt an, daß diese bei der Ch. H. kein ganz seltenes Begleitsymptom seien. Vorzüglich werden Hemiparesen beobachtet, z. B. bei Facklam Fall IV. Von unserem Fall I wird eine leichte paretische Schwäche in den linken Extremitäten erwähnt.

Die Frage, ob es unter dem „Einfluß des Willens“ gelingt, die unkoordinierten ungewollten Bewegungen abzuschwächen bzw. zu unterdrücken, wird von fast allen Autoren bejaht (Hoffmann, Etter in 6 Fällen; Falthäuser, Struve, Fiedler, Berendts).

Hoffmann sieht bei intendierten Bewegungen die Zuckungen zwar nachlassen, aber nie ganz verschwinden wie bei Ewald. Etter glaubt, daß Willensimpulse nur begrenzt abschwächend wirken können, denn die Beobachtung habe ergeben, daß die Bewegungen nach einiger Zeit der Abschwächung bzw. Unterdrückung heftiger als zuvor auftraten, oder die Abschwächung nur auf gewisse Muskelgebiete gerichtet blieb, die Bewegungen in anderen Körpergebieten aber zunahmen. Die zweite Angabe stellt auch Berendts fest. Falthäuser im Gegensatz dazu kann die erste und zweite Angabe nicht bestätigen, während Wollenberg und Mayer dies beobachten.

Berendts sagt ferner, daß vorübergehend auch durch den bloßen Willen, nicht nur bei Intentionsbewegungen eine Abnahme der Zuckungen erreicht wird. Bei Falthäuser finden sich außerdem noch Namen wie Facklam, Lannois, Seé, Huber, Peretti, Kornilow,

Eichhorst, Wollenberg, die für den hemmenden Einfluß des Willens auf die Zuckungen eintraten (von Charcot wird das bestritten). Auch Goldstein (1 Fall), Frank, Stier, Jäger und Struve geben an, daß die unwillkürlichen und unkoordinierten Bewegungen durch den Willen und bei intendierten Bewegungen gehemmt werden. Manche Autoren wollen in diesem Symptom ein wesentliches Unterscheidungsmerkmal zwischen H₁ und Sydenhamscher Form erblicken. Wollenberg und mit ihm Hoffmann und Zacher meinen, daß beim weiteren Fortschreiten des Leidens der Einfluß des Willens mehr und mehr verloren gehe, daß er aber keineswegs immer in allen Fällen vorhanden sei und auch andererseits bei der infektiösen Chorea nicht fehle.

Keraval und Roviati, und auch Ladame können keinen beruhigenden Einfluß der Willensimpulse auf die unwillkürlichen Bewegungen nachweisen. Jolly findet im Gegenteil, daß durch intendierte Bewegungen die choreatischen Zuckungen verstärkt werden; auch Stroop bestätigt dies, ebenso Macleod. Falthauser verweist auf einen Fall Ruppels, bei dem ebenfalls wie beim Fall Falthauser die unwillkürlichen Bewegungen zu einzelnen Zeiten verschieden waren. Bei unserem Fall III heißt es nur, daß Zielbewegungen durch dazwisch kommende Impulse unregelmäßiger Art unterbrochen werden, aber nicht im engeren Sinn ataktisch sind; ferner, daß bei verlangten Bewegungen der Arme und Beine gelegentlich Mitbewegungen in der Muskulatur des Gesichts auftreten.

Immer wieder heben die Autoren hervor, daß gemüthliche Erregungen eine erhebliche Steigerung der unkoordinierten Zuckungen herbeiführen, während andererseits ruhige Gemüthsverfassung ganz komplizierte Bewegungen zulasse. In dieser zeitweise eintretenden Beherrschbarkeit liege ein gewisser Gegensatz zur Chorea minor (Falthauser, Hoffmann, Fiedler, Berendts). Auch Struve führt das an.

Bei unserem Fall III wird ausdrücklich erwähnt, daß bei Aufregungen die Unruhe in Armen und Beinen immer schlimmer sei, Patient könne dagegen nichts machen.

Ueber das Nachlassen der choreatischen Bewegungen im Schlaf herrschen auseinandergehende Ansichten. Daß die Zuckungen im Schlaf nachlassen oder ganz sistieren, dafür sprechen J. Hoffmann, Etter, Falthauser, Struve, Fiedler, Berendts, Stroop. Falthauser meint, daß bei seinem Fall die choreatischen Bewegungen im tiefen Schlaf jedenfalls ganz aufhören. Bei jedoch nur oberflächlichem Schlaf, in dem Patient den größten Teil der Nacht über liegt, nicht. Gegentheilige Fälle, bei denen das Sistieren der unwillkürlichen Zuckungen im Schlaf nicht eintrat, berichtet Meyer, Keraval und Raviat, Kurt Frank (1904), Schinke (1903), wie Falthauser angibt. Mayer 1897 erwähnt nach Struve einen Fall, wo die Bewegungen auch im Schlaf,

wenn auch wesentlich vermindert, fortbestanden. Liebers beschreibt nach Fiedler einen Fall, bei dem die Zuckungen in typischer Weise im Schlaf aufhörten, wie auch bei intendierten Bewegungen, wobei nur ein feinschlägiger Tremor übrig blieb. J. Hoffmann findet bei seinem Fall Kärcher, daß die Zuckungen im Schlaf zeitweise weitergehen (der Patient leidet an Epilepsie. Während des epileptischen Anfalls und kurze Zeit darüber hinaus sistieren die choreatischen Bewegungen). Wolff findet es überhaupt auffallend, daß in der Literatur durchweg das Vorhandensein von choreatischen Bewegungsstörungen im Schlaf als Ausnahme beschrieben werde. In seiner Familie Kinzinger beginnt nach Angaben der Kranken das Leiden mit zunächst während des Schlafs auftretenden, tagsüber ausbleibenden oder nicht störenden oder dem Kranken auffälligen Zuckungen.

In unserer Familie Fellhauer finden wir bei Fall I ein Nichtaussetzen der choreatischen Bewegungen im Schlaf. — — —

Kehrer beschreibt als „sensibles Huntington-äquivalent“ Schmerzzustände und Paraesthesien, die als Vorläufer der eigentlichen choreatischen Krankheitsphase auftreten können. Als Beispiel führt er hier Angehörige der Huntington-Familie Pontex an.

Wir haben in der Familie Fellhauer dafür als Beispiel zu nennen: Ida Birck hat vor Ausbruch der Zuckungen starke Magenschmerzen nervöser Art gehabt, die dann nachgelassen hatten, als die Zuckungen in Armen und Beinen begannen.

Als weitere Vorläufermerkmale des Erbveitstanzes werden Nervenziehen, „Rheumatismus“, „Gicht“, „Hexenschuß“ angeführt.

Psychische Störungen bei der Huntington'schen Chorea.

Entres gliedert die psychischen Störungen der H.-Chorea von jenen der Sydenhamschen Form der Chorea durch folgende Punkte:

Bei der Sydenhamschen Form sei der Verlauf nicht unaufhaltsam progressiv, kein Ausgang in Demenz. Die Psychose bei der Sydenhamschen Chorea sei ein Intoxikations- oder Erschöpfungsdelirium, und verlaufe ausschließlich unter dem Zustandsbild der halluzinatorischen Verwirrtheit oder demjenigen der Amentia (Runge; Viedenz). Ferner sei die Seltenheit nennenswerter psychischer Störungen zu erwähnen. Ruppel (1905) findet in seinen beiden Fällen, von denen einer H.-Chorea war, der andere S.-Chorea, eine auffallende Ähnlichkeit der psychischen Symptome und meinte von den Sinnes-täuschungen, die sich in beiden Fällen in ganz ähnlicher Weise beobachten ließen, es eigne ihnen etwas Spezifisches (Falthauser).

Störungen des Affekts, wie Reizbarkeit, lebhafter Stimmungswechsel spielen sowohl bei der H.- wie bei der S.-Chorea eine Rolle, dagegen sollen Erregungszustände maniakalischer Art, also Tobsuchtsanfälle, wie halluzinatorischer Art bei der chronischen Chorea nur als zufällige Komplikationen gefunden werden (Wollenberg), bei der infantilen Chorea jedoch zum eigentlichen Bild gehören (Struve).

Bei Huber findet sich ein Fall von Chorea mit „Tobsuchtsanfällen“ von dem Charakter epileptischer Psychosen (J. Hoffmann); auch Kraepelin sieht heftige Zornausbrüche oder weinerliche Erregungszustände vorübergehender Art, ebenso Oppenheim. Entres führt ebenfalls an, daß deliriöse Erscheinungen, manieartige und depressive Erregungen, nicht das Wesentliche der bei der H.-Chorea bestehenden Geistesstörung darstellen. Er fühlt sich verpflichtet, die Tatsache, daß diese Zustände weit hinter der allmählich zunehmenden Geistesschwäche zurücktreten, zu betonen gegenüber der relativen Häufigkeit halluzinatorischer Verwirrheitszustände bei der Sydenhamschen Chorea. Für die S.-Chorea werden derartige psychische Krankheitserscheinungen direkt als typisch angegeben (J. P. Moebius). Bei Etter finden sich akute und chronische Verwirrheitszustände. Auch E. Schultze führt Sinnestäuschungen, also ausgesprochen psychotische Erscheinungen an, die er als sehr selten bezeichnet, wobei er angibt, daß Wollenberg diese wie die Delirien als dem Krankheitsbild der Chr. chr. pr. Fremdes auffaßt. Schultze meint, vielleicht in einzelnen Fällen auf Epilepsie zurückzuführen, die sich oft mit Ch. chr. vereinigt. Entres meint dazu im Gegenteil, daß auch im Verlauf anderer org. Psychosen episodische halluzinatorische Verwirrheitszustände gang und gäbe seien, und niemand werde in den flüchtigen Krankheitserscheinungen etwas anderes als ein Symptom der zu Grunde liegenden sog. Hirnerkrankungen sehen; auch sind bei Curschmann Wut- und Heftigkeitsausbrüche verzeichnet, die sich häufig zu Halluzinationen und Wahnideen steigern können. Ebenso stellen wir bei unserem Fall I Gehörhalluzinationen fest.

Nicht selten entwickelt sich auch ein schwachsinniger Verfolgungs- und Ueberschätzungswahn, sodaß das Krankheitsbild der Paranoia hervorgerufen wird (Wollenberg 1898; Ernst Schultze 1910; Kraepelin 1910).

Entres führt einen Fall von Größenwahn bei der Ch. chr. pr. an, der so expansiv war, daß zunächst die Diagnose auf chr. pr. Paralyse gestellt wurde.

Das Typische bei den psychischen Störungen der H. C. ist vor allem Charakterveränderung und Störung des Intellekts.

Meggendorfer meint zum Vorhandensein psychischer Störungen: „Wir kennen also Huntington'sche Fälle mit und ohne choreatische Zuckungen, mit und ohne Versteifung, mit psychischen Störungen und ohne solche bzw. nur geringfügigen sowie die verschiedenen Mischungen der Uebergänge dieser Störungen“. Daß psychische Störungen selbständig auftreten können, ohne je von körperlichen choreatischen Störungen gefolgt zu werden, gibt auch Curschmann zu; jedenfalls meint er, würden die psychischen Anomalien bei Nicht-Choreatikern derselben Familie den eigentlichen psychischen Störungen der Choreatiker so ähneln, daß die Annahme einer polymorphen Heredität gekünstelt wäre. Zweifellos gehörten diese leichten

psychischen Abwegigkeiten bei Nicht-Choreatikern in den Vererbungskreis der Ch. H. Ebenso gibt Kraepelin zu, daß die gesamten psychischen Störungen auch sehr lange Zeit hindurch geringe bleiben können (Berendts). Auch Ewald berichtet von zwei Fällen, in denen die psychischen Störungen ganz vermißt werden (ein Fall zeigt nach 15jähriger Dauer keine Geistesstörungen); J. Hoffmann führt einen Fall ohne psychische Störungen an (Behrendts). Doch wendet E. Schultze ein, daß die psychischen Defekte bei weiterer Beobachtung vielleicht doch aufgetreten wären, und daß bei einer genaueren Kenntnis der früheren Persönlichkeit dieselben möglicherweise nachzuweisen gewesen wären. Goldstein (Wolff) gibt ebenfalls an, daß er psychische Störungen auch bei Mitgliedern fand, die sonst keine ausgesprochenen choreatischen Störungen darboten. Daher schließt Megendorfer: Mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit muß angenommen werden, daß Nachkommen von Huntingtonkranken Träger der Anlage zur Erkrankung sind, wenn sie alle Züge psychischer Störung oder auch nur einzelne davon aufweisen.

Fälle ohne choreatische Störungen zählt Wolff auf:

Klien: Bei Fall II in der 4. Generation: eine Tochter mit 30 Jahren nervös, leicht erregbar, ein Sohn mit 26 Jahren sehr ruheloses Wesen.

Stroop: Fall II: 1 Sohn, 19 Jahre, schwache Nerven, schwaches Gedächtnis, lernt schlecht. 3 Fälle schwachsinnig, einer dumm und verlottert, 5 „Sonderlinge“.

Kalkhof: ein Sohn der Familie, 7 Jahre alt, immer unruhig und nervös.

Entres führt auch an, daß Autoren soweit gegangen seien, daß sie beim Fehlen psychischer Störungen das Vorliegen einer degenerativen Chorea überhaupt bezweifeln, z. B. Etter. Fritz Lenz betont, daß Beobachtungen an den Kindern dafür sprechen, daß bei Anlageträgern dem Ausbruch der Krankheit jahre- oder vielleicht jahrzehntelang leichtere Zeichen vorausgehen können. Bewegungsstörungen, Unruhe, Unbeholfenheit, undeutliche Sprache, Eigensinn, Reizbarkeit. Auch Heß beobachtet 1906 Nervosität als Vorbote in einer Chorea-Familie (Entres).

Kehrer gibt als Modifikation des klassischen Huntingtonbilds an, „daß manchmal lange Zeit einzig und allein Abwegigkeiten des Charakters, Temperaments oder Naturells bestehen. Die meisten derselben bilden sozusagen das charakterologische Gegenstück zu der Uebererregbarkeit des motorischen Systems, welche in den eigentlichen choreatischen Störungen zu Tage tritt.

Das Symptom starker Reizbarkeit und Erregbarkeit finden wir bei einer ganzen Reihe von Mitgliedern der Familie Fellhauer, bei den jüngeren wie auch bei Personen, die schon im Erkrankungsalter der Chorea stehen, wobei diese sämtlich keine choreatischen

Zuckungen aufweisen. Diese Fälle ohne choreatische Zuckungen sind: die 1910 geborene, mit Migräne behaftete, hochgradig nervöse und an Schlaflosigkeit leidende Paula Riedel, ihr Bruder, der 1912 geborene Karl Riedel, an Migräne, Erregbarkeit und Nervosität leidend, das Stiefgeschwister Gertrud Weinschütz, geb. 1925, sehr wild, macht durch zügelloses Wesen oft Schwierigkeiten. Wilhelm Braun, 1901 geboren, als gewalttätig bezeichnet. Starken Jähzorn und Unverträglichkeit finden wir auch bei den Kindern von Daniel Fellhauer, besonders bei seinem Sohne Karl. Aber auch andere Züge psychischer Minderwertigkeit wie Lügenhaftigkeit, großes Geltungsbedürfnis, Stehlsucht, Arbeitsscheu zeigen sich bei den noch nicht im typischen Alter des Choreabeginns stehenden, bis jetzt also von dem Uebel verschont gebliebenen Mitgliedern, wobei die Frage für uns offen bleibt, ob sich diese Züge als Vorboten der Chorea Huntington oder als ihr psychisches Aequivalent darstellen.

Das Fehlen der Demenz oder von Störungen der Intelligenz wird ausdrücklich von folgenden Autoren festgestellt: Nach Curschmann sollen unter 10 Choreatikern nur 3 oder 4 wirklich mehr oder weniger dement gewesen sein (Stroop); ähnlich Ewald, v. Söllder, Kornilow und Kattwinkel (Struve). Kattwinkel hat an Hand von 3 Fällen nach genauer psychischer Untersuchung keine eigentliche Demenz, d. h. Verblödung gefunden, sondern nur pathologische Gedächtnisstörungen und hauptsächlich totaler Mangel an Aufmerksamkeit, wodurch Demenz vorgetäuscht wurde. Auch Ennen und Fiedler geben Fälle ohne Demenz an; ferner aufgezählt von Entres: Forni, Goldstein, Grimm, Hoffmann, Jolly, Löwenfeld, Margulies, M'Learn, Olgskij, Oppenheim, Hoppe und Prati.

Mill hat sogar eine ganze Choreafamilie beobachtet, bei deren sämtliche Mitglieder der Geist „fast bis zum Ende wunderbar klar“ geblieben ist. Müller (Fiedler) hat in einem Fall keine schweren Störungen des Intellekts oder des Gedächtnisses und er meint überhaupt, daß es sich bei obigen Autoren nicht um völlig abgeschlossene Fälle gehandelt habe, sie ließen nur den Schluß zu, daß in einzelnen Fällen der geistige Verfall unverhältnismäßig spät eintrete. Wollenberg erscheint es zweifelhaft, ob die intellektuelle Störung dauernd fehlen könne. Er ist der Ansicht, daß die für die degenerative Chorea charakteristische intellektuelle Verblödung in progredientem Verlauf bis zum tiefsten Blödsinn führen kann (Faltlhauser).

Bei unseren Fällen finden sich sämtlich psychische Störungen. Bei Fall III wird lediglich eine leichte Vergesslichkeit, aber durchaus kein Anhalt für Demenz festgestellt.

Außer obigen Ausnahmen stoßen fast alle Autoren auf Intelligenzdefekte bei ihren Choreatikern, die Demenz schreitet in der Regel langsam fort (Jolly, Goldstein, Müller, Struve, Fiedler, Kraepelin, Oppenheim, Wollenberg, Ernst Schultze, Curschmann u. a.). Im einzelnen ist darüber geschrieben worden: Meggendorfer: „Die Stö-

rungen der Verstandstätigkeit bei der Ch. H. sind im wesentlichen auf Ausfälle der Grundlagen: der Auffassung, der Aufmerksamkeit, der Vorstellungs- und Begriffsbildung zurückzuführen.“ Goldstein kann bei Choreatikern im vorgeschrittenen Stadium Intelligenzdefekte bis zur Demenz erblicken. Müller 1903 in einem Fall: Gedächtnis und Intellekt haben sehr gelitten; im andern Fall: Der Kranke bot das Bild des schwersten psychischen Verfalls. Kraepelin spricht bei der Ch. H. von einer meist im mittleren Lebensalter, zwischen 30. und 50. Lebensjahr, selten schon früher einsetzenden, allmählich fortschreitenden Verblödung. Die Störung des Gedächtnisses und der Merkfähigkeit könne sehr hohe Grade erreichen. Oppenheim bezeichnet als fast reguläres Symptom des Leidens eine Gedächtnisschwäche, die sehr langsam fortschreitet und in Blödsinn ausgehen kann. Wollenberg beschreibt die für die Chorea Huntington charakteristische Geistesstörung: Abnahme des Gedächtnisses, weiterhin progressiver Schwachsinn, der schließlich in tiefstem Blödsinn ausgehen kann.

Ernst Schultze: „Die Merkfähigkeit nimmt ab, auch frühere Ereignisse entswinden dem Gedächtnis, vor allem leidet die Kritik und das Urteil. Diese Störungen nehmen mehr und mehr zu, schließlich besteht eine ausgesprochene Demenz, wie sie stärker kaum der fortgeschrittene Paralytiker oder Altersblödsinnige bieten kann. Aber es dauert im Gegensatz dazu meist ungemein lange Zeit, bis die geistige Schwäche so ausgesprochen ist, daß sie auch dem Laien auffällt.“ Ähnlich äußert sich auch Behrendts.

Curschmann und auch Stroop sehen bald progressiv zunehmende Intelligenzdefekte, die z. T. im Vordergrund der Erscheinungen stehen, aber auch mit allen anderen Geistesstörungen vergesellschaftet oder vertauscht sein können. Curschmann und Löwenthal beobachten erhöhte geistige Ermüdbarkeit.

Schuppis: „Man kann sogar sagen, daß mit der längeren Dauer der choreatischen Erkrankung ein Zerfall der geistigen Persönlichkeit geradezu unabwendbar verbunden ist. . .“

Falthauser 1906 sieht ähnlich bei seinem Fall VI zuletzt vollständige, zeitliche und örtliche Unorientiertheit, das Bild mittleren Schwachsinn, wobei jedoch Merkfähigkeit und allgemeines Urteilsvermögen relativ wenig geschädigt sind.

Struve 1908 gibt an, daß Gedächtnisschwäche wohl das erste zu sein pflegt, worüber die Patienten klagen (auch Fiedler 1910). Die Abnahme der Intelligenz steigere sich dann allmählich bis zur tiefsten Verblödung. Der Intelligenzdefekt könne eine Zeit lang stationär bleiben, um schließlich wieder schleichend fortzuschreiten.

Jäger nennt eine einfache Gedächtnisschwäche, in der Mehrzahl der Fälle komme es aber zur Entwicklung der Demenz und dem Zustand völliger Verblödung. Ferner findet er Störung bezw. Verlust

des Rechenvermögens. Andere Autoren wie Hamilton, Peachel (1909) sehen verlangsamten, trägen Ablauf des Denkens und Handelns.

Entres: Man findet neben tiefster Verblödung, auch ganz geringfügige eben noch merkliche Defekte. Jahrelang mag eine leichte Zerstreuung, Abschwächung des Interesses und unbedeutender Nachlaß der geistigen Regsamkeit das einzige Zeichen intellektueller Abnahme bilden. Später erhebliche Aufmerksamkeitsstörungen, starke Interessenlosigkeit für die Außenwelt, Gedächtnisabnahme, Versunkenheit in sich selbst.

In unserer Familie Fellhauer zeigt Fall I einen geistigen Defekt mit Gedächtnisschwäche erheblichen Grades; Fall II ist örtlich, aber nicht zeitlich orientiert, ist aber im Stande, über sich selbst Auskunft zu geben; Schwachsinn erheblichen Grades. Bei Fall III wird leichte Vergesslichkeit im Anfang der Erkrankung von der Patientin selbst geklagt. Auch beim Fortschreiten derselben haben wir keinen Anhalt für Demenz.

Außer Demenzsymptomen werden Charakterveränderung beobachtet. So wird von fast allen Autoren die starke Reizbarkeit der Kranken hervorgehoben.

Meggendorfer: „Die Ch. H. entwickelt sich auf der Grundlage einer allgemeinen Minderwertigkeit des zentralen Nervensystems, die sich u. a. äußert in der Erregbarkeit und Reizbarkeit.

Aehnlich äußert sich Goldstein, der auch die Neigung zu ganz plötzlichen Ausbrüchen von Heftigkeit hervorhebt und im übrigen von zänkischem, mißtrauischem und eigensinnigem Wesen spricht.

Auch Kraepelin schildert einen Teil der Choreakranken als unruhig, einförmig schreiend und stark reizbar.

Ferner Oppenheim, der manchmal erhöhte Reizbarkeit, die sich vorübergehend zur heftigen Erregung steigert, vor allem in den mehr anfänglichen Stadien der Erkrankung feststellt, während in den späteren Stadien meistens Apathie an ihre Stelle tritt.

Wollenberg sieht bei einem Teil der Fälle anfänglich und dann auch weiterhin andauernde große Reizbarkeit, die zu Gewalttätigkeiten gegen die Umgebung führen kann.

Ernst Schultze hebt Reizbarkeit, Empfindlichkeit und Mißlaune hervor. Auch bei Curschmann und Stroop, Etter, Falthäuser, Jäger und Fiedler wird abnorme Reizbarkeit festgestellt.

Entres bemerkt das Vorkommen triebartiger schwerer motorischer Erregungen, die gewöhnlich mit sehr lebhaftem Wut- und Zornaffekt kombiniert sind.

In unserer Familie ging die eine Ch.-Kranke gewalttätig gegen ihre Kinder vor, wenn sie gereizt wurde. Ihre Tochter ist während der Zeit ihrer Erkrankung meist gleichmäßiger Stimmung

und neigt nicht zu plötzlichen Ausbrüchen von Heftigkeit. Die andere Tochter war von jeher leicht aufgeregt und nervös. Zu Beginn der Erkrankung wurde sie als „Neurasthenie“ behandelt. In den langen Jahren des Krankseins hat sich die psychische Reizbarkeit immer mehr verstärkt, sie beschimpfte ihre Umgebung in der übelsten Weise, war unzugänglich.

Zahlreiche Veröffentlichungen berichten von depressiven Zuständen, in deren Verlauf es sogar zu Selbstmordversuchen kommt.

Kraepelin ist der Ansicht, daß trotz des nicht ausgeprägten Krankheitsgefühls oft gedrückte, reizbare Stimmung überwiege.

Auch Oppenheim nennt die Stimmung eine deprimierte, das *taedium vitae* habe schon zu Selbstmordversuchen geführt.

Wollenberg verzeichnet zunächst eine mehr oder minder ausgesprochene Depression, welche zwar oft nach einiger Zeit verschwinde, um einem mehr gleichgültigen, stumpfen Verhalten Platz zu machen, die aber zuweilen zum Selbstmord führe.

Ernst Schultze und Behrendts halten die Selbstmordneigung für sehr oft nachweisbar.

Nach Raecke findet sich niedergeschlagene Stimmung mit Menschenscheu und Selbstmordtrieb mehr im Beginn des Leidens.

Bei Hell, Kramer, Facklam, Hamilton, Placzek, Falthäuser, Jäger, Fiedler und Klieu, Curschmann finden sich Fälle mit Suicidneigung und Suicid. Bei Wolff zeigt sich Selbstmordtendenz in 6 Fällen, 2 Fälle davon enden tatsächlich mit Suicid. Er findet also die Ansicht Ladames (1900) bestätigt, daß Selbstmorde und Selbstmordideen bei der Chorea Huntington seltener als behauptet seien; daß sie nicht zu den wesentlichen Kriterien dieser Krankheit gehören; ferner, daß es sich bei Selbstmordfällen bei Ch. H. immer um eine Komplikation zu handeln pflege (Alkoholismus, Geisteskrankheit).

Entres gibt an, „Selbstmordversuche seien dem Bild der Ch. H. nicht fremd. Auch wenn sonstige Symptome geistiger Störung fehlen, hat sich bei diesen Kranken doch zumeist ein gedrücktes, rührseliges Wesen ausgebildet.“

Jäger begründet die schweren Melancholiezustände und Suicidversuche damit, daß die Kranken häufig das Schicksal ihrer kranken Vorfahren kennen und sich selbst die Prognose stellen. Doch sogar Hoffmann (1888) und nach ihm E. Schultze (1910) weisen darauf hin, wie Behrendts angibt, daß die Kranken häufig ein richtiges Krankheitsgefühl gar nicht kennen, ebenso Kraepelin. Behrendts führt bei einem eigenen Fall an, daß der erste Entschluß zum Selbstmord gefaßt wurde, als erst wenige Zuckungen im Gesicht konstatiert werden konnten. Von der Schwere des Uebels ahnte die Patientin im Laufe der Krankengeschichte nichts, obgleich

ihre Mutter und ihre Schwester in Anstalten starben; von der ersteren weiß sie sogar, daß es zuckende Krämpfe waren.

Selbstmord und Selbstmordidee ist zu verzeichnen in unserer Familie Fellhauer bei August Fellhauer, 1902 geboren, „8 Jahre in der Fremde gewesen, erhängt aufgefunden worden.“ Von ihm ist nicht bekannt, daß er choreatische Zuckungen hatte. Bei Wilhelm Braun finden wir in den Gerichtsakten den Vermerk: „Beachtlich die Selbstmordidee am Schluß des Lebenslaufes.“

Euphorie finden wir bei einem Fall von Fiedler verzeichnet, ebenso bei Kraepelin in vereinzeltten Fällen.

In unserer Sippe werden Veränderung der Stimmung im Sinn der Euphorie bei Ida Birck beobachtet, „starkes Geltungsbedürfnis, freut sich, daß halb Mannheim sie wegen ihrer Zuckungen kenne, und darüber, wenn sie meint, der Arzt habe länger mit ihr als mit anderen Patientinnen gesprochen.

Als weitere psychische Anomalien werden geschildert Ablenkbarkeit, Stumpfheit, sowie hochgradiger Mangel an Initiative (Meggendorfer). Meggendorfer, der Initiativlosigkeit bei zwei Schwestern beobachtete, meint, sie scheine ein Symptom der fortgeschrittenen Huntingtonenerkrankung oder eine Uebergangsform zu sein. — Auf Sexualabnormitäten wird ferner hingewiesen, sowie nervöse Ueberregbarkeit des Herzens (Hamilton 1908 u. a.).

Kraepelin führt ferner Redseligkeit, bei anderen Unaufmerksamkeit oder Stille und Teilnahmslosigkeit, ferner Unzugänglichkeit an. Im Beginn des Leidens stehe oft hartnäckige Schlaflosigkeit, Eßlust in der Regel gesteigert.

Kehrer berichtet 1936, daß von Angehörigen in der Vorgeschichte von Huntingtonkranken noch folgende Symptome genannt werden: nächtliche Unruhe, Lautsprechen im Schlaf (Rosenthal), Heißhunger oder Gefräßigkeit (Runge), Hautjucken (Entres). Er stellt ferner die mangelnde Neigung der Chorea-Huntington-Kranken zu Hysterie fest. Er faßt zusammen: „In manchen Huntington-Familien sind die psychischen Abweichungen auf eine konstitutionelle Choreopathie beschränkt, d. h. eine dauernde Charakter- und Temperamentstörung; paranoide Prozesse bleiben dagegen aus“.

Meggendorfer und auch Entres nennen ferner Haltlosigkeit, Alkoholismus, sexuelle Ausschweifungen und asoziales Verhalten (Brandstiftungen, Mordversuche, mutwilliges Anrichten von Schaden). Es handle sich um schwere ethische Degeneration oder Verlust der Willenskraft (Entres).

Sexuelle Zügellosigkeit zeigt sich in der Fellhauerschen Familie bei Wilhelm Braun. Auch bei Karl Fellhauer finden wir hier wie auch sonst eine gewisse Hemmungslosigkeit.

Rothschild betont, daß Chorea und asoziales Verhalten untrennlich seien. Er fragt sich, ob dies schon als Vorboten für die

kommende Chorea oder als ihr psychisches Aequivalent zu betrachten sei?

Wolff findet eine „unbedingte“ soziale Minderwertigkeit bei jugendlichen Choreatikern wie sie Lange, Klien, Ennen, Rothschild beschreiben, nur in einem Fall in seiner Familie Kinzinger.

Die Fellhauersche Familie ist den asozialen Huntingtonschen Familien anzugliedern. Daniel Fellhauer ist verschiedentlich wegen Diebstahls vorbestraft. Von seinen 10 Kindern ist Karl Fellhauer der typisch asoziale Mensch von großem Geltungsbedürfnis, mehrfach vorbestraft mit sehr schlechtem Leumund; Diebstahl, Lug und Trug sind in seiner Familie und bei seinen Geschwistern zu Hause. Wilhelm Braun, der Sohn der Maria Weindel (Fall II), ist 11mal vorbestraft wegen Diebstahls, Unterschlagung, Betrug, Urkundenfälschung, Heiratsschwindel, „ein Gemeinschädling, der auf lange Zeit sichergestellt werden muß“.

Zu welchem Zeitpunkt die psychischen Störungen auftreten, ob mit den choreatischen Zuckungen, vor ihnen oder nach ihrem Beginn, hat die Autoren immer stark beschäftigt. Behrendts meinte, die meisten Fälle in Literatur und Klinik (Struve u. a.) sprachen dafür, daß das Erkranktsein der Psyche erst mehr oder minder geraume Zeit nach den für Chorea charakteristischen Erscheinungen nachweisbar werde. Gegenteilige Fälle, die zeigen, daß die körperlichen Erscheinungen zeitlich auch nach den seelischen auftreten können, berichteten Kraepelin, Etter, Behrends, Stroop, Entres, Wollenberg.

Kraepelin gab an, daß die psychischen Veränderungen schon jahrelang vor den körperlichen Krankheitszeichen erkennbar sein können. Die Kranken werden vergeßlich, gedankenarm, urteilschwach und gemütsstumpf und verlieren mehr und mehr die Fähigkeit zu geordneter und zweckmäßiger Tätigkeit.

Auch Stroop fand die Erregungs- und Reizzustände öfter schon vor dem Beginn der „Zuckungen“. Curschmann sah in seiner zweiten Familie Kranke, deren Bewegungsstörungen erst sehr gering in Erscheinung traten, während sie intellektuell schon deutlich reduziert waren.

Entres führte eine ganze Reihe von Fällen an, in denen erst nach längerem Bestehen psychischer Symptome die Chorea einsetzt. Neben H. Curschmann, Etter nannte er einen Fall von Huber, Fall A und B von Schultze. Wharton Sinkler nahm daran Anlaß, 2 Formen von Huntingtonscher Chorea zu unterscheiden, während Westphal und Oppenheim hierin einen hinreichenden Grund für solche Unterscheidung nicht fanden. Entres lehnte jede Berechtigung dazu ab, wenn gar Hallock durch eine einzige derartige Beobachtung die Bezeichnung chr. pr. Ch. durch Dementia choreica ersetzt wissen wollte. „Denn für die Huntingtonsche Chorea ist es eben doch Re-

gel, daß die choreatischen Störungen sich vor den psychischen einstellen“.

Behrendts führte zum Beweis seiner Meinung, daß die körperlichen Erscheinungen dieses Leidens, selbst leichte körperliche Krankheitserscheinungen wie Schwindelanfälle, zeitlich auch nach den seelischen auftreten können, einen Fall aus der Kieler psychiatrischen Klinik an: „1½ Jahre vor der erstmaligen Einlieferung in die Klinik nach einem kleinen Unfall traten die Reizbarkeit und das Aufgeregtsein auf, ebenso die zeitweiligen Depressionen. Die Anamnese betonte, daß dies nicht in der Art der Patientin gelegen sei“.

Er glaubte am Schluß seiner Arbeit, daß der org. Ursprung der psychischen Störungen einwandfrei bewiesen sei, falls nur gezeigt werden könne, daß die Erkrankung der Psyche vor den körperlichen auftreten kann.

Auch Stroop war mit Curschmann der Ansicht, daß die psychischen Störungen nicht die Folgeerscheinungen der motorischen seien.

Schultze verteidigte auch den sog. Ursprung der psychischen Defekte im Gegensatz zu anderen Autoren (z. B. Ewald, Francotte, Hoffmann, Kattwinkel, Krafft-Elbing). So meinte z. B. Francotte (Fiedler), daß die dauernden Krampfbewegungen die Aufmerksamkeit beständig ablenken und so jede geistige Konzentration verhindern, wodurch der Intelligenzverfall begünstigt werde, also Ablehnung des organischen Ursprungs der Störung der Intelligenz.

Schultze meinte, daß die zeitweilige Besserung der psychischen Leistungen bei Ch. H. kein Gegengrund sei, eine schließlich eintretende echte Demenz anzunehmen. Er wies darauf hin, daß man diese Erscheinungen vorübergehender Besserung auch bei Psychosen von zweifellos organischem Ursprung treffe, die auch zu unbestrittener Demenz führen, z. B. bei Paralyse.

Auch Oppenheim gab zu, daß sich Geistesschwäche im allgemeinen erst herausbilde, nachdem die motorischen Erscheinungen jahrelang bestanden haben. Sie könne der Entwicklung derselben aber auch vorausgehen.

Bei unserer eigenen Familie Fellhauer gehen bei Fall III die psychischen Störungen lange Zeit den somatischen voraus. Schon 10 Jahre vor ihrer ersten Aufnahme in die Heidelberger psychiatrische Klinik sei Patientin wegen „Neurasthenie“ behandelt worden und habe die körperlich schwere Arbeit in einer Geschloßfabrik aufgeben müssen. Im folgenden habe sie dann überhaupt nicht mehr arbeiten können. Von jeher sei sie leicht aufgeregt und empfindlich gewesen. 10 Jahre später bei der Aufnahme in die Klinik wurden Zuckungen an Armen und Beinen festgestellt.

Die Frage, ob ein Parallelismus bestehe zwischen körperlichen und seelischen Störungen, wird ebenfalls auseinandergehend beantwortet. Wollenberg lehnte dies ab.

Es sei nicht anzunehmen, daß bei zunehmender Heftigkeit der Zuckungen auch die geistige Sphäre mehr leide, wie es z. B. Müller bei einigen Fällen sah (Fiedler). Auch Stroop fand wie Curschmann, daß eine deutliche Inkongruenz bestehe zwischen der Schwere der Intelligenzstörung und den choreatischen Bewegungserscheinungen. Stroop stellte bei seinem Fall VI ganz geringe Zuckungen fest im Vergleich zu der bestehenden Demenz. Andererseits bestand bei seinem Fall V eine ganz erhebliche Muskelunruhe bei ganz geringgradigen Intelligenzdefekten. Curschmann führte noch an, daß sich die Inkongruenz auch auf die verschiedenen Phasen der Krankheit desselben Individuums erstrecke.

Unser Fall III zeigt auch diese Inkongruenz im vollausgebildeten Krankheitsbild deutlich. Im Gegensatz zu den geringen psychischen Störungen findet sich dauernd schwere choreatische Unruhe mit Rumpfwinden, Hin- und Herdrehen des Kopfes und eigenartig torquierten Bewegungen der Arme.

Wechsel zwischen Ch. H. und anderen extrapyramidalen Symptomen (Kehrer).

„Erst Jakob und Meggendorfer wiesen 1923 besonders darauf hin, daß bei der Chorea Huntington gelegentlich sowohl das Formenbild beim einzelnen Kranken wie von Fall zu Fall innerhalb der Generationsfolge nicht nur Mischungen von verwandten, sondern u. U. auch mit „entgegengesetzten“ Symptomen aufweise.

Kehrer hat bei einer ganzen Reihe von Beobachtungen einen Erscheinungsweise gesehen. „Er tritt bei den Huntington-Familien meist so plötzlich bei einer Generation auf, nachdem bis dahin zahlreiche Generationen in geradezu monotoner Weise das erbliche Kernsyndrom der betreffenden Familien geboten hatten.“

Die von Westphal beobachtete Sippe zeigt 2 Fälle einer progressiven Alternanz von Versteifung zu Chorea.

1925 und 1926 haben Entres und C. S. Freund ausführliche Mitteilungen über ihre einschlägigen Beobachtungen gemacht. Ähnliche Beobachtungen haben z. Zt. Runge und Schob mitgeteilt.

Besonders wichtig ist die Familie Jakob Meggendorfer. Hier waren von 15 Erwachsenen 3 erregbar-unstet, 2 versteift, 2 choreatisch und versteift, 3 rein choreatisch, einer reaktiv zittrig. Aus Meggendorfers Familientafeln von Huntingtonsippen, meinte Kehrer, sei zu ersehen, daß u. U. auch reaktives oder intentionelles Zittern ein Äquivalent der Chorea in Huntingtonsippen darstellen könne. Als Beispiel sei je ein Angehöriger der jüngsten Generation in Meggendorfers Sippen Kramer, Welter und Schumacher zu nennen.

Alter:

Das klassische Alter für den Beginn der Krankheit bildet das 30.—45. Lebensjahr (Wollenberg).

Heilbronner (Archiv für Psychiatrie XXXII) berichtete über einen Fall von Erkrankung im jugendlichen Alter. Er (1903) kam zum Schluß: „Im allgemeinen wohne der Chorea die Tendenz bei, in jeder folgenden Generation im Durchschnitt jüngere Individuen zu befallen als in den vorhergehenden.“ Er prägte das Wort „Vererbungsprogression“.

Dies letztere stellte Curschmann auch für die von ihm beobachtete Familie Kamp fest. Danach wäre also nicht nur die Krankheit, sondern auch die familiäre Neigung dazu eine progressive (Lange), meinte Hell. Diese Tatsache wurde auch von Menzies beobachtet.

Wolff gab an, daß Kalkhoff Beobachtungen über eine Anteposition im Sinn Heilbronners bezüglich des Zeitpunkts der Erkrankung zusammenstellte. Letzterer und Stroop seien auch der Ansicht, daß die jüngeren Kinder, deren Erzeugung in die Zeit eines vorgeschrittenen Krankheitsstadiums eines Elternteils fiel, vor den älteren Kindern erkrankten.

Ein Beispiel hierfür in unserem Fall Ida Birck.

Wolff beobachtete in zwei Fällen eine gewisse Anteposition, ebenso zeigten sich in einigen Fällen eigenartige verdächtige Erscheinungen im jugendlichen Alter. Ob es sich dauernd um rudimentäre Formen handeln würde, oder ob der anscheinend rudimentäre Charakter nur in dem ersten Beginn des Leidens eine Erklärung finden könne, sei nicht festzustellen. Der Ansicht Kalkhofs und Stroops über die Erkrankung der jüngeren Kinder vor den älteren könne er sich aber nicht anschließen.

J. Hoffmann fand im Gegensatz zu H.'s Angabe, daß das Leiden nie in der Jugend beginne, sondern meist zwischen den 30er und 40er Jahren, in seiner beschriebenen Familie zwei Ausnahmen, eine Patientin erkrankte schon im zweiten Lebensjahrzehnt, eine andere als Schulkind. Ferner Fälle im Kindesalter: Block, Megendorfer, Kehrner.

Peretti: 3 Fälle von Chorea im Kindesalter.

Huber: 2 Fälle, die erst mit 45 und 50 Jahren erkrankten.

Macleod: Die obere Grenze des Choreaalters wird durch seine Fälle bis zum 60. und 70. Lebensjahr in die Höhe gerückt.

Struve: u. a. führten eine von Huét aufgestellte, von Wollenberg ergänzte Statistik an, nach der auf die von Huntington als Zeitbeginn einer Chorea angegebene Lebenszeit 50% sämtlicher Fälle fallen; 4% betrafen das 60. bis 70. Lebensjahr. Nach Wollenberg kam die Chr. chr. vor im 10. Lebensjahr, in 1,2%, vom 10.—15. Jahr in 2,5%, vom 20.—25. Jahr in 3,8% sämtlicher Fälle.

Das Bestehen der Erkrankung von der Geburt an ist beobachtet worden von Schlesinger und Blankenstein.

Wollenberg fand Beginn der Erkrankung im dritten Lebensjahrzehnt und J. Kalkhof im 16. Lebensjahr (Kind der 3. Generation).

Die Befunde bei seinen 7 Kranken, die alle zwischen dem 40. und 58. Jahre choreatisch wurden, konnten die Ansicht verschiedener jüngerer Autoren, wie z. B. Curschmann, Heilbronner, Kalkhof, daß nämlich die folgenden Generationen oft früher befallen werden als die vorangegangenen, nicht bestätigen, vielmehr beweisen sie eher die Ansicht Facklams, der das bevorzugte Alter zwischen dem 30. und 45. Lebensjahr sah, resp. das erweiterte Kriterium Huntingtons „über 40 Jahren“.

Stroop meinte, daß dieser gewöhnliche Zeitpunkt durch äußere Schädlichkeiten in ein früheres Alter verlegt werden könne. Dadurch würde ja auch der Beginn „vor 30 Jahren“ in den z. B. von Westphal und Lange angegebenen Fällen erklärt, wo ein Trauma in früheren Jahren das auslösende Moment bilde.

Entres fand, daß in gut 40 % seines bearbeiteten Materials oft schon lange vor zurückgelegtem 30. Lebensjahr oder erst spät nach dem 45. Lebensjahr die ersten Krankheitserscheinungen auftraten. Damit wird die Zeit zwischen dem 20. und 60. Lebensjahr das Hauptkontingent für den Beginn der Huntingtonschen Chorea, das kritische Alter.

Bei ungewöhnlich frühem Ausbruch der Ch. H. spielen auslösende Ursachen eine Rolle wie z. B. zufälliges Zusammentreffen der Anlage zu Ch. H. mit anderen erblich-degenerativen Anlagen des zentralen Nervensystems.

Fall von J. Hoffmann: Posttraumatische Epilepsie begünstigt den frühen Ausbruch der Chorea.

Jolly: Chorea und Epilepsie bei elfjährigem Mädchen.

Huét: Chorea und Hysterie.

Flüchtige Schädigungen des zentralen Nervensystems können eine noch latente Ch. H. manifest machen.

Entres Fall III: 17jähriger bekommt vorübergehend während eines Pneumoniedeliriums stark ausgesprochene choreatische Erscheinungen.

Entres stellte aus der Ch. H.-Literatur noch eine Anzahl Familien mit fixem, der einzelnen Familie eigentümlichen Ausbruchsalter zusammen.

Der früheste Manifestationsbeginn der Ch. H. ist nach Kehrer's Beobachtung das dritte, nach Runge's Beobachtung schon das zweite, nach der Antons vielleicht schon das erste Lebensjahr.

Unter den 15 von Entres veröffentlichten Sippen findet sich nur die eine Sippe Manlius, in der ein Manifestationsbeginn in der jüngsten Generation vor die Zeit der Pubertät fällt (Kehrer).

Kehrer glaubte, daß diese Befunde und besonders die Meggendorfers nicht für die Annahme von Entres sprechen, „daß bei ungewöhnlich frühem Ausbruch der Chorea-Huntington ihr fernstehende Anlagsstörungen oder früh einwirkende äußere Schädigungen eine gewichtige Rolle mitspielen.

Er meinte zur Äbgrenzung der Chorea H. pr. von der „Chorea arteriosklerotica“ (= Hirnarteriosklerosen mit choreatischen Erscheinungen) und der Chorea senilis, daß z. B. eine sog. Chorea senilis, also eine Chorea, die im Greisenalter ausbricht, sich in der Mehrzahl der Fälle als Chorea Huntington mit verspätetem Beginn herausstellen würde, sofern man nur gründlich die Nachkommenschaft nach direkter Erbllichkeit durchforschte. Echte senile Chorea komme auch vor, sei aber sehr selten. Uebergänge von der Ch. H. bestünden zur Chorea postapoplectica und zur Chorea chr. pr. arteriosclerotica, an sich seien die letzteren aber grundsätzlich von der ersteren zu trennen.

Nicht von einer senilen Chorea dürfte gesprochen werden, wenn ein Mensch von Geburt oder früher Kindheit an und bis ins Greisenalter eine Chorea biete oder wenn es sich um eine „infektiöse“, oder „enzephalitische“ Chorea im Greisenalter handeln würde.

Falsch sei es auch regelmäßig dann von einer senilen Chorea zu sprechen (Weiner), wenn anamnestisch angegeben werde, daß die choreatischen Erscheinungen jenseits des 50. Lebensjahres begonnen haben. Familien von Stroop, Schlesinger, Frotscher, Lorenz, Peretti, Curschmann Meggendorfer und Kehrer selbst weisen solche Mitglieder auf, die aber doch zu den einwandfreien Chorea Huntington-Familien zählen.

„1897 fand Wollenberg, bei der Zusammenstellung der Altersstufen, in welchen bei den bis dahin bekannt gewordenen Fällen die Huntingtonsche Chorea in die Erscheinung trat, in 13,8% der Fälle erst die Krankheit nach dem 50. Jahre und zwar in je einem Fall zwischen dem 60. und 65. und dem 65. und 70. Lebensjahr deutlich wurde“ (Kehrer).

Siemens, Hoffmann u. a. fassen mit Weinberg als neuere Erbllichkeitsforscher die Anteposition als ein „harmloses, wissenschaftstechnisches Kunstprodukt“ auf (Kehrer). Aber Kehrer glaubt doch, „daß die alte Anschauung, wonach die Anteposition tatsächlich ein Natur- und kein Kunstprodukt sei, zum wenigsten für die Mehrzahl der Fälle noch zu Recht bestehe.“

In unserer Familie Fellhauer erkrankte Therese Fellhauer, die Mutter (geb. 1843) mit 45 Jahren, die Tochter Maria Weindel (geb. 1872) mit 47 Jahren, die Tochter Ida Birck (geb. 1883) mit 39 Jahren. Eine gewisse Anteposition ist vorhanden in dem Sinn, daß die jüngere Schwester in jüngerem Alter vor der um 8 Jahre älteren Schwester erkrankt.

Verteilung der Ch. H. auf die Geschlechter.

Struve gab an, daß im Gegensatz zur infantilen Chorea, bei welcher das weibliche Geschlecht etwa dreimal so häufig befallen wird als das männliche, bei der Ch. H. nach Huét, Schlesinger, Menzies, Wollenberg (in seinen 7 Stämmen), ferner Goldstein die männlichen Kranken um ein Geringes überwiegen. Der erbliche Einfluß des Mannes in den Chorea-Familien wird etwa doppelt so groß als der der Frau angegeben.

Hell fand das von Huntington hervorgehobene gleichmäßige Vorkommen bei den Geschlechtern — bei der Sydenhamschen Chorea gehören ca. 75% dem weiblichen Geschlecht an — bestätigt.

Dasselbe Ergebnis wie Huntington gaben Caviglia, Oppenheim, Klien, Kalkhof und Stroop an (Wolff). Strümpell beschrieb eine Familie, in der ausschließlich männliche Mitglieder, diese aber sämtlich, befallen werden.

Im Kinzinger'schen Stammbaum (Wolff) überwiegen unter den Erkrankten deutlich die männlichen Mitglieder. Nach Wollenberg trägt die anstrengende Tätigkeit und die höheren Anforderungen, die an die Leistungsfähigkeit des Mannes gestellt werden, zu diesem Ueberwiegen der männlichen Erkrankungsfälle bei. Wolff hielt jedoch die stärkere Beteiligung des männlichen Geschlechts an der Erkrankung für eine ererbte familiäre Eigenart und nicht durch äußere Umstände bedingt.

Entres kam bei der Durchsicht von 115 Ch. H.-Familien zu dem Ergebnis, daß unter der Voraussetzung gleich starken Vertretenseins beider Geschlechter die Ch. H. in dem für sie in Betracht kommenden Lebensalter mit ungefähr gleicher Häufigkeit die Geschlechter befallende (55% männliche, 45% weibliche) befallende.

In unserer Familie Fellhauer betreffen, ganz im Gegensatz zu vorliegenden Mitteilungen, die 3 vorkommenden Fälle von Ch. H. Frauen.

Kinderreichtum, Zwillingsgeburten und hohe Kindersterblichkeit in der Familie mit Huntington-Kranken.

Wolff lehnte nach seinen Ergebnissen eine familiäre Beziehung zwischen Kinderreichtum, Zwillingsgeburten und Ch. H. ab. Einmal konnte er eine große Kinderzahl und Zwillingsgeburten nur bei vereinzelt gesunden und kranken Mitgliedern seines Kinzinger'schen Stammbaumes feststellen, zum anderen ist Kinderreichtum in den unteren Ständen, denen die Familie Kinzinger angehört, nichts Auffallendes.

Kehrer fiel in vereinzelt Sippen großer Kinderreichtum auf. Er meinte dazu, ungewöhnlicher Kinderreichtum finde sich allerdings auch bei anderen ausschließlich nervösen Heredodegenerationen und hereditären Konstitutionsanomalien, z. B. bei erblichen

Zittern, einen Gegensatz zwischen Kinderreichtum und großer Kindersterblichkeit jedoch treffe man ausschließlich bei Ch. H. und Myoklonie-Epilepsie, und zwar bei ersterer gerade auch in denjenigen Zweigen, die von der Krankheitsmanifestation verschont bleiben.

Kehrer gab ferner an: Zwillings- und Mehrgeburten finden sich in den 15 Sippen von Entres bei 4, bei Huber (erwähnt von Entres). In der Sippe Kalkhof-Rankes sind unter Geschwistern zwei Zwillingspaare; in der Sippe Schuppius-Greves sind zwei Zwillingspaare und sogar Drillinge vorhanden.

In der Sippe Emanuel bei Kehrer hat Rosenthal 4 Zwillingsgeburten gefunden.

Owensky-Newdigate und Hauptmann erwähnten je ein Zwillingspaar, von denen nur das eine Chorea hatte (Kehrer). Kehrer gewann also den Eindruck, „als ob geradezu in den Familien mit erblichen extrapyramidalen Krankheiten Zwillingsschwangerschaften häufiger seien als bei anderen Nervenleiden und überhaupt beim Durchschnitt der Bevölkerung“.

In unserer Fellhauerschen Familie hat Daniel Fellhauer 10 Kinder, von seinen übrigen 4 Geschwistern sind dagegen zwei ganz kinderlos, 1 Bruder hat nur 2 Kinder, 1 Schwester nur 3 Kinder. Zwillingsgeburten sind nicht festzustellen.

Auffallend hohe Kindersterblichkeit fand Stroop bei seinem Stammbaum.

Ähnliches (Stroop) berichtete J. Kalkhof von seiner Familie H. Hier starben von 15 Kindern der 2. Generation 10. Kalkhof führte die hohe Sterblichkeit auf „die schlechte Lebens- und Ernährungsverhältnisse“ in Arbeiterfamilien zurück. Gerade dieser Grund, meinte Stroop, könne bei seiner Bauernfamilie nicht in Frage kommen. Er fand keinen Anhaltspunkt für die hohe Sterblichkeit in seiner Sippe. Die erhöhte Sterblichkeit in Huntington-Familien erwähnt auch Entres.

In der Familie Daniel Fellhauer: von den 10 Kindern 4 klein gestorben an Unterernährung nach eigenen Angaben der Mutter. In der Familie seiner Schwester: 1 Kind gestorben.

Syphilis, progressive Paralyse und Chorea-Huntington.

Kowalewsky (Entres) glaubte, die aufluetische Grundlage entstandenen Choreiformen seien auf angeboreneluetische Fälle beschränkt. Sie wurden — nach Behandlungserfolgen von Flatau, Mayerhofer und Kowalewsky durch antiluetische Kuren überraschend günstig beeinflusst. Kowalewskys Standpunkt erklärte Entres als nicht mehr gültig. (Kowalewsky hat von einer Familie berichtet, in der sämtliche Kinder einesluetischen Mannes an Chorea aufsyphilitischer Basis litten.)

Meggendorfer war ebenfalls der Meinung, die angeborene Syphilis scheine in vielen Fällen von chronischer Chorea der Kinder eine ursächliche Rolle zu spielen.

Am berechtigtesten scheinen noch die Meinung von Boas zu sein, es gäbe wohl zweifellos gewisse Formen von konnataler Syphilis, bei denen choreiforme Zuckungen bis zu einem gewissen Grad das Bild beherrschen. Koplik, Zappert, Ibrahim, Hochsinger lehnten jede aetiologische Beziehung der Lues congenita zur Chorea ab, während Kehrer glaubte, das gehe zu weit.

Ein Fall, wie der von Wollenberg veröffentlichte, wo eine erst nach dem 20. Lebensjahr ausgebrochene Chorea mit großer Wahrscheinlichkeit auf angeborene Lues zurückzuführen ist, nimmt nach Entres eine Mittelstellung ein. Letzterer hielt die erworbene Lues zumeist für die Ursache derluetischen Chorea der Erwachsenen. Jedoch besage dieluetische Genese so mancher Erwachsenen-Chorea noch nicht, daß auch „die Ch. H. ganz allgemein als Folgeerscheinungluetischer Infektion des Zentralnervensystems aufzufassen sei.“

Einwandfreie Fälle von Ch. H. mit sicher negativer Wassermann-R. gaben an:

Goldstein fand in 3 Fällen von Ch. H. negativen Ausfall der WaR. Er führte Rosanoff und Wisemann auf, die über einen Fall berichteten, bei dem die WaR im Blut und Liquor negativ ausfiel.

Wolff durchforschte eine möglichst große Zahl von Familienmitgliedern nach positiver WaR im Serum. Das Ergebnis war ein Fall einer positiven WaR im Serum, wobei jedoch eine frühere Syphilis vorgelegen habe. Negativer WaR-Ausfall der übrigen Fälle.

Auch Entres, Hammerstein, Jakob, Meggendorfer, Peter, C. S. Freund und Kehrer (in 2 Familien) bestätigten das.

Lorenz stellte ganz im Gegenteil bei Ch. H. in 3 Fällen positive WaR im Blut fest (2 davon waren auch im Liquor+). Da er in allen 3 Fällen Lues sicher ausschließen zu können glaubte, zählte er die Ch. H. zu den wenigen nichtluetischen Erkrankungen des Zentralnervensystems, die gelegentlich eine positive WaR ergäben. Auch Meggendorfer wies das verhältnismäßig häufige Vorkommen einer positiven WaR im Blut bei Huntington-Kranken nicht ab. Kehrer: „Aber selbst der gelegentliche positive Ausfall mehrerer der 4 Reaktionen ist bei erblicher pr. Chr. nicht verwunderlicher als etwa der gleiche Befund bei einem gleichen Prozentsatz der sich gesund fühlenden ärmeren Bevölkerung moderner Großstädte.“ Schon E. Schultze verwies auf die auffällige Häufigkeit von Lues und Alkoholismus bei seinen Kranken.

Drei Syphilisfälle sind in unserer Familie nachweisbar, 2 davon bei Nichtchoreatischen. Der andere Fall betrifft die Chorea-Kranke Ida Birck: Liquor WaR zweifelhaft, Citochol. Meinicke +. Lues wird negiert. Sie abortierte aber zweimal. Deutliche Pupillenstörung. Es handelt sich hier wohl um ein zufälliges Nebeneinander von Ch. H.

und Lues latens. Das Vorkommen von Ch. H. im Verlauf der progressiven Paralyse berichtete Entres und nannte Golgi, Schuchardt, Simon, Mendel, Buchholz, Draeseke, Wollenberg. L. Meyer lenkte 1905 die Aufmerksamkeit auf das nicht ganz seltene Vorkommen choreatischer Erscheinungen im Endstadium der pr. Paralyse. Insbesondere gestaltete es sich dann schwierig, die progressive Paralyse von der Ch. H. zu unterscheiden, wenn Pupillenstörungen und Lähmungserscheinungen längere Zeit ausbleiben. Binswanger und Dubois hielten in gewissen Fällen die Unterscheidung für ganz unmöglich, zumal wie auch Kehrer angab, Ch. H. und progressive Paralyse im selben Lebensjahrzehnt beginnen und dann in schleichendem Verlauf zur Demenz führen würden.

Die Untersuchung des Lumbalpunktats nach Wa, andererseits den Nachweis direkter gleichartiger Vererbung hielt Entres 1921 für untrügliche Hilfsmittel der Differentialdiagnose, was von Kehrer widerlegt wurde: wo echte Paralyse und Ch. H. nebeneinander hergehen, fiel eben der serologische Befund ebenso positiv aus wie der genealogische. Außerdem gab Entres bei der progressiven Paralyse das Fehlen der Progression der choreatischen Störungen an. Letztere pflegen vielmehr allmählich zu verschwinden, während der geistige Verfall fortschreitet und Lähmungserscheinungen sich einstellen.

Zum Beweis der schweren Unterscheidbarkeit von Ch. H. und pr. P. führte Kehrer an, daß fälschlich die Diagnose „progressive Paralyse“ bei Angehörigen von Huntington-Sippen gestellt wurde, „was ganz zweifellos nur ein Endzustand von Ch. H. war, meist mit überwiegender Geistesschwäche gegenüber den Bewegungsstörungen, also das Bild einer H. Pseudoparalyse dagegen kein auf Syphilis oder Metasyphilis verdächtiges Leiden.“ Eine „rein zufällige Komplikation oder jede innere Krankheitsverwandtschaft“ sah Boas im Nebeneinandervorkommen von progressiver Paralyse und Ch. H.

Kehrer kam zum Schluß: das Nebeneinander der beiden genannten Krankheiten bei einem Patienten sei in der Mehrzahl der Fälle reiner Zufall. Ferner: eine besondere Anfälligkeit des Chorea-substrats gegenüber dem paralytischen Prozeß (wie auch gegenüber dem enzephalitischen Prozeß) sei abzulehnen. Es seien doch gerade auch „chronische choreatische Bilder, bei den so zahlreichen Fällen von epidemischer Enzephalitis äußerste Seltenheiten bzw. so selten, daß man versucht sei, anzunehmen, daß hier eben auch eine Huntington-Anlage zu Grunde liege.“

Prognose und Verlauf der Ch. H.

J. Hoffmann stimmte mit Huntington, Peretti, Cl. Kling und Huber über den sehr chronischen, über viele Jahre sich erstreckenden Verlauf überein. Alle seine Fälle verliefen bis jetzt progressiv deletär; kein Fall von Stillstand, viel weniger von Heilung kam in seiner Familie vor. Der gleichen Ansicht waren Jäger und Struve

Behrendts hielt die Ch. H. ebenfalls, wie die meisten Autoren, für meist progressiv und stets unheilbar. Selbst in dem einen Fall, von dem Kraepelin sprach, verschwinden die körperlichen Störungen „bis auf leichte Andeutungen.“ Behrendts hielt sogar einen Fall mit völligem Verschwinden der somatischen Krankheiterscheinungen nicht für ausreichend, um die Unheilbarkeit zu widerlegen. „Es gehöre eben zu einem abschließenden Urteil über einen Fall die ausreichende Beobachtung des Einsetzens und Fortschreitens des seelischen Verfalls.“

Zusammenstellung.

Auf Grund von Ermittlungen bei Verwandten, Lehrern, Bürgermeister- und Pfarrämtern, sowie Irrenanstalten war es uns möglich, den Stammbaum der Familie Fellhauer in der jetzigen Form aufzustellen.

Die Stammutter, d. h. die erste nachweisbar an Ch. H. Erkrankte ist Therese Höckel. Ihr Mann ist ein roher, gewalttätiger Kerl, dement, „ein Trinker erster Güte, immer in einer Art Delirium.“ Obwohl choreafrei, haben seine Erbanlagen, wie Trunkenheit, Erregungszustände und Arteriosklerose, auch mit dazu beigetragen, die Krampfbereitschaft der nächsten Generation zu steigern. — Von 2 Geschwistern der Therese Fellhauer ist nur bekannt, daß sie nach Amerika auswanderten und eines davon blind wurde.

In der zweiten durchforschten Generation ist unter 5 Mitgliedern 1 angeblich gesund, unter den übrigen 4 wirkt sich die Huntingtonanlage dreimal aus: Darunter finden wir zweimal echte Huntingtonsträger und bei einem Angehörigen eine Chorea-Encephalitis, wobei bezeichnend ist, „daß gerade bei ihm als Choreatisch-Belasteten ein grippöser Infekt in dieser Weise sich auswirkt.“ An sich wäre ja auch an die Annahme zu denken, daß Daniel Fellhauer ohne enzephalitischen Infekt später doch noch eine echte Huntington'sche Chorea erworben hätte, er stand ja beim Erwerb der Enzephalitis erst im für den Choreaausbruch typischen Erkrankungsalter. Im erstmaligen Gutachten wurde sogar die Diagnose auf Chorea-Huntington gestellt. Aber zweifellos sprechen der während des Krieges durchgemachte fieberhafte Infekt, das Doppeltsehen kurz darauf, und vor allem die Schlafstörungen, zuletzt besonders der fast umgekehrte Schlaftypus, ferner die Pupillenstörungen für eine durchgemachte Enzephalitis. In diesem Sinn äußert sich auch das zweite Gutachten.

Die häufige Aussparung der Gesichtsmuskulatur mit Zuckungen, die Stertz bei Enzephalitis erwähnt, finden wir auch in unserem Fall bestätigt, ebenso „die geringe Schnelligkeit der Bewegungen, die doch so weit ausholt, daß unaufhörliches Wälzen im Bett stattfindet.“ (Auch in unserem Fall von der Frau des Patienten bestätigt).

Wie P. Marie, Léwy und darnach Stern beschrieben, fallen in chronischen Stadien der Enzephalitis, also etwa zwei Jahre später, noch bestehende choreatische Erscheinungen auf. Wir konnten sie ebenfalls bei unserem choreatisch vorbelasteten Patienten feststellen.

Heß fand unter den Folgeerscheinungen vor allem oft Pupillenstörungen, Störungen der Licht- und Konvergenzreaktion, Gestaltsveränderungen der Pupille und außerordentlich wechselnde Anisokorie. Ebenso Holthusen. In unserem Fall ist auch träge L + C-Reaktion und Anisokorie ($r > l$) nachzuweisen.

Herzog und Hopmann erwähnten ein katatonisches Verhalten bei Metencephalitikern; Grage betonte die Stumpfheit und Verlangsamung des Gedankenganges, mehrfach erhob sich der Verdacht der Katatonie, aber „Intelligenz und Affektivität“ waren erhalten.

Beispiele für diesen Punkt sind bei unserem Patienten auf geistig-seelischem Gebiet seine Entschlußunfähigkeit, die mangelnde Initiative, die indolent-euphorische Stimmung. „Er macht immer den Eindruck, als ob er sich besinnen müsse, wie eine auszuführende Handlung weitergehe.“ Auch Unruhezustände finden sich bei Daniel Fellhauer. — — —

In der zweiten Generation der Sippe Fellhauer treffen wir auf Ida Birck, die jüngere Schwester des vorigen. Bei ihr zeigen sich die Symptome der Huntington'schen Chorea mit metaluetischen Hirnsymptomen. Zur Zeit ihrer ersten Krankenhausaufnahme sind die Pupillen ungleich, die linke etwas verzogen, sie reagieren träge auf Lichteinfall, gut auf Nahesehen, Sehnenreflexe sind gesteigert; Flattern der Gesichtsmuskulatur; Ataxie beim Stehen auf einem Bein, auch beim Gang mit geschlossenen Augen.

Bei der zweiten Krankenhausaufnahme, 6 Jahre später, deutliche Pupillenstörung, die rechte Pupille ist ganz oder nahezu lichtstarr und entrundet, die linke zeigt eine schwache Lichtreaktion — Liquor: WaR zweifelhaft, Citochol, Meinike +. 2 Fehlgeburten.

Man könnte an eine Paralyse denken und könnte hierher vielleicht auch die Euphorie und das ständige Schwätzen und Lachen, das kaum abzustoppen ist, einbeziehen.

Ein anderer Angehöriger dieser Geschwisterreihe ist Trinker und „verlogen wie der Vater“.

In den beiden nächsten Generationen kommen choreatische Krampfzustände nicht oder noch nicht vor. Aber es treten doch bei einer ganzen Anzahl von Personen die Eigenschaften hervor, die F. Kehrer als „Neigung zu losem Lebenswandel, Herumstreichen und Alkoholexzessen, als gesteigerter Geschlechtstrieb und moralische Minderwertigkeit“, sowie „Neigung zum Erwerb von luetischen Infektionen“ bezeichnet, Eigenschaften, die wir immer wieder bei Huntington-Mitgliedern beschrieben finden.

Kehrer wandte die Bezeichnung choreatischer Charakter oder Choreopathie auf diese ausgesprochen familiären Abnormitäten in Charakter und Temperament bei Angehörigen von Chorea-Huntington an und stellte gleichzeitig damit ein psychisches Huntington-Aequivalent der choreatischen Bewegungsstörung zur Seite.

Das zweimalige Vorkommen von Migräneträgern in der 3. Generation ist bemerkenswert.

Wir haben es also bei unserer Familie Fellhauer mit einer Erbveitstanz-Familie zu tun, in der sich von 2 Seiten krankhafte Erbanlagen kreuzen choreatische mit psychopathischen und arteriosklerotischen. Wir finden einzelne Fälle, in denen neben dem choreatischen Temperament mit oder ohne fortschreitende Demenz ausgesprochen psychopathische Züge aufweisen, also nach Kehrer choreopathisches Temperament ohne Demenz, ohne daß, wie F. Kehrer 1936 angibt, uns das mit Sicherheit zu der Annahme berechtigen würde, daß es in diesen Fällen einmal zur voll ausgeprägten Krankheit kommen wird und „ohne daß also die psychopathischen Persönlichkeiten in Huntington-Familien auf alle Fälle reif zur Unfruchtbarmachung werden.“

Literaturverzeichnis

- J. Hoffmann:** Inaug. Diss. Heidelberg 1888. „Ueber Chorea Chronica progressiva“.
- Hermann Etter:** Inaug. Diss. Tübingen 1899. „Beitrag zur Lehre der Huntingtonschen (degenerativen) Chorea.“
- Valentin Faltlhauser:** Inaug. Diss. Erlangen 1906. „Kasuistischer Beitrag zur Chorea Huntingtons“.
- Heinrich Struve:** Inaug. Diss. Kiel 1908. „Zur Kasuistik der Chorea chronica progressiva.“
- Christian Jäger:** Inaug. Diss. Kiel 1908. „Ein Beitrag zur Lehre der Chorea chronica progressiva“.
- Erich Fiedler:** Inaug. Diss. Kiel 1910. „Zur Symptomatologie der Chorea Huntingtons.“
- Ferdinand Hell:** Inaug. Diss. Kiel 1911. „Kasuistischer Beitrag zur Lehre von der Huntingtonschen Chorea.“
- Dirk Ennen:** Inaug. Diss. Kiel 1911. „Ein Beitrag zur Kasuistik der Chorea chronica progressiva.“
- Alfred Hendricus Berendts:** Inaug. Diss. Kiel 1918. „Ueber das zeitliche Auftreten der psychischen Symptome bei der Chorea Huntington.“
- Franz Stropp:** Inaug. Diss. Marburg 1919. „Eine neue Chorea Huntington-Familie.“
- Adolf Wolf:** Inaug. Diss. Heidelberg. „Ueber eine Chorea Huntington-Familie.“
- Meggendorfer:** „Psychische Störungen der Chorea Huntington. Klinische und genealogische Studien.“
- Meggendorfer:** „Eine interessante Huntingtonfamilie.“
- J. L. Entres:** 1921. „Zur Klinik der Vererbung der Huntingtonschen Chorea.“
- F. Kehrer:** 1928. „Erblichkeit und Nervenleiden.“
- F. Kehrer:** 1936. „Die Diagnose des erblichen Veitstanzes.“

Lebenslauf.

Ich wurde am 29. 8. 1909 in Nürnberg geboren. Ab 1922 besuchte ich das Realgymnasium zu Nürnberg und legte dort am 29. 3. 1928 die Reifeprüfung ab.

Zum Studium der Medizin immatrikulierte ich mich an der Universität in Erlangen und bestand dort am 2. 8. 1930 die ärztliche Vorprüfung. Vom 4. 11. 1930 studierte ich an der Universität in Berlin und wurde dort am 27. 2. 1931 exmatrikuliert. Vom 27. 4. 1931 bis zum Ende des Sommersemesters 1933 gehörte ich der Heidelberger Universität an und legte dort im Wintersemester 1933/34 die ärztliche Prüfung ab.

Vom 15. 6. bis 15. 10. 1935 praktizierte ich an der Psychiatrisch-Neurologischen Klinik in Heidelberg. Vom 1. 11. 1935 bis 30. 6. 1936 praktizierte ich am Städt. Krankenhaus in Nürnberg. Meine Bestallung hat Geltung vom 1. 7. 1936. Vom 1. 7. bis 31. 7. 1936 war ich als Volontärärztin am Städt. Krankenhaus Nürnberg tätig, ebenso vom 24. 11. 1936 bis 31. 8. 1937.

Am 29. 11. 1937 promovierte ich an der Universität in Heidelberg.

Vom 1. 12. 1937 bis 31. 3. 1938 hatte ich in der Heilstätte Harzgerode die Stelle einer Assistenzärztin inne.

Seit 14. 4. 1938 bin ich als Hilfsärztin am Staatlichen Gesundheitsamt in Weißenfels tätig.

Johanne Böhm,
Hilfsärztin.



